UNIVERSITÉ DE BORDEAUX

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

1941-1942. — N° 4

REMARQUES

SUR LA

MALADIE DE RAYNAUD

SA PATHOGÉNIE — SES FORMES CLINIQUES SON TRAITEMENT CHIRURGICAL

THÈSE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

présentée et soutenue publiquement le mercredi 17 décembre 1941

PAR

Henri-René-Guy TRONQUET

Né à CHELLES (Seine-et-Marne), le 22 avril 1914

Examinateurs de la Thèse

MM. CREYX, professeur ..... *Président.*

FABRE, professeur .....
DE GRAILLY, agrégé ..... *Juges.*
DERVILLEE, agrégé .....

BORDEAUX

IMPRIMERIE LIBRAIRIE DELMAS

6, Place Saint-Christoly

1941

UNIVERSITÉ DE BORDEAUX

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

1941-1942. — N° 4

REMARQUES

SUR LA

MALADIE DE RAYNAUD

SA PATHOGÉNIE — SES FORMES CLINIQUES SON TRAITEMENT CHIRURGICAL

THÈSE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

présentée et soutenue publiquement le mercredi 17 décembre 1941

PAR

Henri-René-Guy TRONQUET

Né à CHELLES (Seine-et-Marne), le 22 avril 1914

Examinateurs de la Thèse

MM. CREYX, professeur ..... *Président.*

FABRE, professeur .....

DE GRAILLY, agrégé ..... *Juges.*

DERVILLEE, agrégé .....

BORDEAUX

IMPRIMERIE LIBRAIRIE DELMAS

6, Place Saint-Christoly

1941

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE BORDEAUX

DOYEN : M. MAURIAC.
ASSESSEUR : M. LABAT.
DOYEN HONORAIRE : M. C. SIGALAS.

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. DENIGÈS, BEILLE, CHAVANNAZ, C. SIGALAS, SABRAZÈS, BÉGOUIN, DUPOUY, A. MANDOUL, PETGES, GUYOT, ABADIE.

PROFESSEURS :

	MM.		MM.
Clinique médicale	MAURIAC.	Zoologie et parasitologie	R. SIGALAS
id.	DUPÉRIÉ.	Médecine expérimentale	AUBERTIN.
Clinique chirurg. et gynécol.	JEANNENEY.	Clinique ophtalmologique	TEULIÈRES.
Clinique chirurgicale	PAPIN.	Clinique chirurg. inf. et orthop.	ROCHER.
Pathologie et thérapeutique gén.	CARLES.	Clin. méd. des mal. des enfants.	CRUCHET.
Clinique d'accouchements	ANDÉRODIAS.	Chimie biologique et médicale	MACHEBOEUF.
Anatomie pathol. et microsc. clin.	DAMADE.	Physique méd. et pharmaceutique.	WANGERMEZ.
Anatomie	VILLEMIN.	Méd. col. et clin. mal. exotiques.	BONNIN.
Anatomie générale et histologie.	G. DUBREUIL.	Clin. malad. cutanées et syphilit.	N.
Hygiène	LEURET.	Clin. des mal. des voies urinaires.	DUVERGEY.
Médecine légale et déontologie	LANDE.	Clin. mal. nerveuses et mentales.	N.
Electroradiol. et clin. d'él. médic.	RÉCHOU.	Clin. d'oto-rhino-laryngologie	PORTMANN.
Chimie	CHELLE.	Toxicologie et hygiène appliquée.	LABAT.
Botanique et matière médicale	GOLSE.	Hydrologie thérap. et climatol.	CREYX.
Pharmacie	VITTE.	Clinique odonto-stomatologique.	DUBECQ.
Physiologie	FABRE.		

MM. LACOSTE (Histologie). PÉRY (Obstétrique). PERRENS (Maladies mentales). CHARRIER (Chirurgie générale). FAUGÈRE (Obstétrique).

AGRÉGÉS EN EXERCICE :

	MM.		MM.
Anatomie	DUFOUR.	Chirurgie générale	MAGENDIE.
Physiologie	FRANCK.	id.	POUYANNE.
Médecine générale	PIÉCHAUD.	Obstétrique	RIVIÈRE.
id.	DELMAS-MARSALET.	id.	MAHON.
id.	DE GRAILLY.	Ophtalmologie	BEAUVIEUX.
id.	FONTAN.	Oto-rhino-laryngologie	DESPONS.
id.	BROUSTET.	Dermatologie et syphiligraphie	JOULIA.
id.	DERVILLÉE.	Physique médicale	N...
id.	SARIC.	Chimie gén. pharm. et toxicol.	CASTAGNOU.
id.	DUBARRY.	Histoire natur. pharmaceutique	GIRARD.
Chirurgie générale	LOUBAT.	Pharmacie	MESNARD.
id.	MASSÉ.	id.	GRANGER.
id.	DARGET.	Histoire natur. méd. et parasitol.	R. MANDOUL.

COURS COMPLÉMENTAIRES :

	MM.		MM.
Médecine opératoire	N.	Ophtalmologie	BEAUVIEUX.
		Physique méd. et pharmaceutique.	N...
Accouchements	RIVIÈRE.	Anatomie	J. BEAUVIEUX
Puériculture	FAUGÈRE.	Chimie minérale	CASTAGNOU.
Zoologie et parasitologie	R. SIGALAS.	Botanique	GIRARD.
Médecine légale	DERVILLÉE.	Pharmacie galénique	MESNARD.
Urologie	DARGET.	Bactériologie	MOUREAU.
Législation pharmaceutique	POPLAWSKI.	Physiologie	LIARD.

Le Secrétaire de la Faculté : ROUGERIE.

Par délibération du 5 août 1879, la Faculté a arrêté que les opinions émises dans les Thèses qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle entend ne leur donner ni approbation ni improbation.

RIJKS UNIV. BIBLIOTHEEK LEIDEN

A MON PERE

A MA MERE

A MA FEMME

A MON FRERE

MEIS ET AMICIS

A MES MAITRES DE LA FACULTE ET DES HOPITAUX

A Monsieur le Docteur Pierre TRONQUET

Mon père, mon premier maître, mon ami.

A Monsieur le Docteur René ROQUEBERT

A Monsieur le Docteur René VILLAR

A Monsieur le Docteur Armand BERAUD

A Monsieur le Docteur SERVANTIE

Docteur en médecine,
Docteur de l'Université de Bordeaux, mention « Pharmacie »,
Chef adjoint du Laboratoire de biologie de l'Hôpital Saint-André,
Chevalier de la Légion d'honneur,
Croix de guerre.

Qui a bien voulu nous aider dans l'élaboration de la partie pathogénique de ce travail. En témoignage de ma vive gratitude pour la sollicitude qu'il a toujours manifestée à mon égard.

A Monsieur le Professeur FABRE

Professeur de Physiologie,
Directeur de l'Institut d'éducation physique,
Chevalier de la Légion d'honneur,
Médaille militaire,
Croix de guerre.
Officier de l'Instruction publique.

Qui nous a aidé de ses conseils dans l'élaboration de notre travail. Qu'il veuille croire à notre profonde gratitude.

A Monsieur le Professeur Pierre MAURIAC

Doyen de la Faculté de Médecine et de Pharmacie de Bordeaux,
Professeur de clinique médicale,
Membre correspondant de l'Académie de Médecine,
Officier de la Légion d'honneur,
Croix de guerre,
Officier de l'Instruction publique.

Qui nous a reçu dans son service avec bienveillance et nous a fourni une des plus intéressantes observations de notre travail.

En hommage respectueux.

A NOTRE PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Professeur M. CREYX

Professeur d'Hydrologie thérapeutique et Climatologie.
Médecin des Hôpitaux,
Chevalier de la Légion d'honneur,
Croix de guerre,
Officier de l'Instruction publique.

Qui nous a fait le très grand honneur d'accepter la présidence de cette thèse.

Nous ne saurions trop lui exprimer notre reconnaissance pour la paternelle bienveillance dont il nous a honorée au cours de l'élaboration de notre travail.

Qu'il trouve ici l'expression de nos sentiments respectueux pour le remercier des précieux enseignements que nous avons reçus de sa science éclairée.

REMARQUES

SUR LA

MALADIE DE RAYNAUD

SA PATHOGÉNIE — SES FORMES CLINIQUES SON TRAITEMENT CHIRURGICAL

INTRODUCTION

« Je me propose de démontrer qu'il existe une variété de gangrène sèche, affectant les extrémités, qu'il est impossible d'expliquer par une oblitération vasculaire. Je chercherai à démontrer que cette espèce de gangrène a sa cause dans un vice d'innervation des vaisseaux capillaires qu'il me restera à préciser. »

Maurice RAYNAUD, 1862.

« L'asphyxie locale et la gangrène symétrique des extrémités » fut décrite par Maurice Raynaud en 1862. « Elle est caractérisée par des phénomènes symétriques de vaso-constriction des extrémités, qui surviennent par crises, avec des intervalles de retour à la circulation normale, mais qui peuvent cependant aboutir à la gangrène quand la crise a été suffisamment intense et prolongée »[1]. Ainsi s'exprime Louis Ramond dans ses *Conférences de Clinique médicale pratique*, et cette définition nous a paru être la meilleure.

Cette affection est communément appelée : « maladie de

(1) 5e série, 1926, p. 150-174, Maladie de Raynaud.

Raynaud ». De nombreux physio-pathologistes adoptent ce titre (Villaret, Justin, Besançon, Cachera, Leriche, Fontaine, etc.), mais beaucoup estiment qu'il n'est pas logique : « La maladie de Raynaud n'existe pas », dit Martinet (2). Cette dénomination réalise une erreur nosologique », dit Shao-Hsien-Chen (3).

Cette polémique a pour origine une différence de conceptions pathogéniques. En effet, les crises paroxystiques syncopales et asphyxiques, et la gangrène qui en résulte, sont extrêmement fréquentes au cours de nombreux syndromes : la ressemblance est frappante.

Cette similitude étiologique et symptomatologique a tellement surpris les cliniciens que certains ont voulu voir une parenté étroite entre les accidents spasmodiques qu'ils avaient sous les yeux au cours de diverses affections et les accès décrits par Maurice Raynaud. Ces accès seraient symptomatiques d'une lésion préexistante; il n'y a pas de maladie, mais un « syndrome de Raynaud ». Cette affection « ne repose pas sur le trépied solide de manifestations cliniques, susceptibles d'un groupement objectif, de lésions de même nature, et surtout d'une cause toujours identique » (4). En somme, le syndrome de Raynaud n'a pas plus de valeur que le vomissement du nourrisson au cours d'une sténose du pylore, que la claudication intermittente au cours d'une artérite oblitérante.

Cette conception est trop dogmatique, l'idée qui la domine, trop exclusive. Elle assimile la maladie de Raynaud au processus spasmodique classique que déclenchent des lésions banales, d'artérite par exemple. Elle autorise des théories pathogéniques, qui s'écartent par trop de l'idée première, et risquent d'être en contradiction avec les faits cliniques.

---

(2) Syndrome de Raynaud et hypophyxie constitutionnelle; il n'y a pas de maladie de Raynaud. *Presse médicale*, 18 août 1920.

(3) *Syndrome de Raynaud, son traitement*, thèse Bordeaux, 1929, n° 195, p. 11.

(4) Shao-Hsien-Chen (auteur déjà cité p. 12 de cette thèse), p. 11 de sa thèse.

Maurice Raynaud n'a jamais prononcé le mot de « syndrome », mais, dans le titre de sa monographie initiale, il n'est pas non plus question de « maladie ». Cependant, la conception pathogénique qu'il élabore dès 1862 et qu'il affirme en 1874 nous permet d'être sûr qu'il se défendrait d'avoir décrit un syndrome.

Nous ne pouvons prendre part à cette polémique sans étudier nous-même plus en détail les théories dont nous venons de parler. C'est pourquoi, après avoir donné une description succincte de « l'asphyxie et de la gangrène symétriques des extrémités », en nous rapprochant le plus possible de l' « esprit de Raynaud », nous étudierons la pathogénie de cette affection.

D'autre part, il nous a semblé voir dans de nombreuses observations que la maladie de Raynaud débordait le cadre primitif que lui avait assigné l'auteur dans sa description définitive (1862-1874). Nous décrirons donc quelques formes cliniques nouvelles et nous essaierons de montrer que la différence n'est pas si grande entre ces variétés et la description classique.

Enfin, nous étudierons les indications et les résultats de quelques traitements : sympathectomies, stellectomies et ramisections cervicales inférieures. Nous nous bornerons à l'étude de ces seules interventions, parce que, parmi les interventions fonctionnelles, ce sont celles qui sont le plus communément pratiquées actuellement. Nous passerons sous silence : surrénalectomies (Oppel), parathyroïdectomies (Parsons, 1935), anastomoses artério-veineuses (San Martin-Trincas), qui furent tentées, avec des fortunes diverses, mais que nous ne pouvons pas considérer comme des « opérations fonctionnelles », et qui n'entrent pas dans le sujet de ce travail.

SYMPTOMATOLOGIE

Etiologie.

Le froid, et particulièrement le froid humide, est le facteur déclenchant de première importance. Il est classique de faire l'épreuve du bain froid pour provoquer une crise de syncope et d'asphyxie locale du type « Raynaud ».

D'autre part, l'âge est un facteur prédisposant de premier plan, puisque c'est aux environs de 25 ans qu'on l'observe avec le maximum de fréquence. Mais, en réalité, des sujets de 18 à 30 ans sont atteints, et ces limites ne sont pas absolues, puisque de très authentiques « Raynaud » ont été signalés chez des personnes plus âgées, et même chez des vieillards; chez des enfants et même chez des nourrissons. Maurice Raynaud cite quelques observations de très jeunes enfants où, à l'asphyxie locale et à la gangrène, succédèrent des mutilations de grands segments de membres (obs. VI).

Le second facteur prédisposant d'importance est le sexe. Les femmes sont plus fréquemment frappées que les hommes, et, sur vingt-cinq observations citées dans la thèse de Maurice Raynaud [1], cinq seulement sont relatives à des hommes, les vingt autres à des femmes. Cette proportion n'est pas une statistique, et Louis Ramond rappelle à ce sujet qu'elle est un peu exagérée d'après « Morgan et Defrance, pour qui l'on trouverait habituellement la proportion de trois femmes pour deux hommes » [2].

L'hérédité, parfois soutenue comme ayant une influence sur le développement de l'affection, semble devoir être bien rarement invoquée.

---

(1) Maurice Raynaud, De l'asphyxie locale et de la gangrène symétrique des extrémités, *Mémoires de médecine*, 1862, t. 10, B. F. M., Bordeaux, 36-390.

(2) *Conf. Clin. Méd. Prat.*, déjà cité, p. 133.

Enfin, la constitution névropathique des sujets peut être cause déclenchante ou prédisposante, selon que la crise apparaît sur un terrain fatigué, asthénique, au système vago-sympathique déséquilibré, ou qu'elle survient brutalement par un frottement local, une grosse fatigue, un chagrin, une émotion.

En somme, nous voyons à combien de facteurs multiples répond une crise d'asphyxie locale et symétrique. Mais, en réalité, il faut que plusieurs de ces causes soient réunies pour que naissent les crises du type « Raynaud ».

Description des symptômes.

De nombreuses études de la maladie de Raynaud se trouvent dans la littérature; il nous serait difficile d'en faire une synthèse originale. La description de William Dubreuilh, tirée du *Dictionnaire encyclopédique des Sciences médicales* de Dechambre et Lereboullet, est la plus remarquable; nous lui empruntons son plan et... ses idées principales [3] :

Avec William Dubreuilh, « nous distinguerons trois stades dans la maladie : la syncope locale, l'asphyxie locale, la gangrène. Tous les trois peuvent se succéder chez le même sujet, mais l'asphyxie peut n'avoir pas été précédée de la syncope locale, et la gangrène est loin d'être la terminaison constante ou même ordinaire de la maladie; dans la plupart des cas, elle s'arrête à l'un des stades intermédiaires, et si la lecture des observations publiées fait paraître la gangrène assez fréquente, c'est que les cas les plus graves sont ceux qu'on publie le plus volontiers » [4].

Stade de syncope locale.

Nous empruntons toujours à William Dubreuilh ce qui suit [5] : « Dans sa forme la plus simple, la syncope locale est parfaitement compatible avec la santé et constitue ce qu'on désigne du nom très expressif de doigt mort.

---

(3) 1re série, t. 36, *Esp. Eys.*, p. 469.
(4) W. Dubreuilh, déjà cité (note 2), p. 469-470.
(5) P. 470, précité (note 3).

» Sous la moindre impression de froid ou sans cause appréciable, un ou plusieurs doigts d'une main ou des deux deviennent pâles, froids, insensibles. Ils ne sont le siège d'aucune douleur, mais ils sentent mal les objets qu'ils touchent; ils sont comme engourdis et leurs mouvements même sont gênés.

» L'accès dure quelques minutes ou quelques heures, puis la chaleur et le sentiment reviennent avec quelques fourmillements. Ce sont toujours les mêmes doigts qui sont atteints et dans le même ordre, et les accès sont provoqués par une impression, même légère, de froid, par une émotion, ou se reproduisent sans cause appréciable et périodiquement, le matin, au moment du lever...

» Un degré de plus, et nous avons affaire à la syncope locale ou *ischémie régionale* de Weiss. Les extrémités atteintes deviennent blanches ou jaunâtres, avec une certaine demi-transparence qui les fait ressembler à de la cire vieillie; les doigts sont raides, froids et exsangues, comme des doigts de cadavre; ils sont amincis, effilés, et la peau à leur surface est ridée et comme flétrie; la sensibilité est plus ou moins complètement abolie, de sorte qu'on peut les piquer ou les pincer sans provoquer aucune sensation. La température locale est très abaissée, ainsi qu'on peut s'en assurer par le toucher. »

La syncope locale n'atteint pas que les doigts. Les orteils, les lobules des oreilles, la pointe du nez, la pointe du menton, sont des localisations fréquentes de phénomènes de syncope. De nombreuses observations en ont été rapportées, et Maurice Raynaud lui-même cite ces localisations comme n'étant pas exceptionnelles.

William Dubreuilh continue : « Après une durée qui peut atteindre plusieurs heures, la syncope locale cesse. Les parties atteintes perdent leur pâleur en même temps qu'elles sont le siège de picotements, de démangeaisons vives, quelquefois même de douleurs intenses, puis la chaleur et la circulation se rétablissent, mais généralement, à la pâleur, succède une teinte bleuâtre-violacée; et à la syncope locale succède l'asphyxie locale. »

L'évolution de ces crises de syncope n'est pas irrémédiable vers l'asphyxie; souvent, sous l'influence d'un traitement, ou même spon-

tanément, les crises en restent là. Quelquefois, tout tourne court; les crises disparaissent et les stades suivants seront toujours ignorés des malades.

Stade d'asphyxie locale.

La peau perd sa couleur naturelle et devient blanc bleuâtre, quelquefois violette, ardoisée plus souvent; elle peut même devenir noirâtre.

La hauteur sur laquelle s'étend la cyanose est essentiellement variable. Quelquefois, une phalange, d'autres fois le doigt, enfin la main toute entière, peuvent être atteints et même dépassés. La limite est souvent nette, mais quelquefois va en décroissant et se prolonge même jusqu'à l'avant-bras « par des marbrures violacées ou des traînées livides suivant le trajet des veines », ajoute William Dubreuilh [6].

Cette ischémie entraîne des perturbations thermiques dans les territoires irrigués par les vaisseaux spasmés. Les extrémités ainsi atteintes sont froides au toucher, « généralement moins froides que dans la syncope locale », dit Dubreuilh [6]. De plus, les extrémités sont assez souvent le siège d'une tuméfaction, d'un empâtement, quelquefois d'un véritable œdème, qui, selon Dubreuilh, « peut s'étendre assez loin et envahir une portion considérable du membre atteint ou qui peut être très précoce et précéder les symptômes de l'asphyxie confirmée. Il n'est pas rare de voir les extrémités atteintes se couvrir d'une sueur froide, qui peut même amener une véritable macération de l'épiderme. »

D'après William Dubreuilh, le pouls n'est « d'habitude nullement modifié par la gangrène des doigts; cependant, on a noté la petitesse du pouls, voire même sa suppression complète pendant les accès » [7].

Pendant les accès, la sensibilité est altérée. En période de calme, il est admis que les doigts ont une sensibilité normale. En réalité, bien souvent, les parties affectées présentent un certain degré d'hypoesthésie, et les accès paroxystiques ne font qu'exagérer les

---

(6) Auteur déjà cité, p. 471 du *Dictionnaire Dechambre et Lereboullet.*
(7) *Ibid.*

troubles habituels. Au cours de la crise : « la sensibilité tactile est généralement abolie..., la sensibilité thermique est assez souvent conservée » (William Dubreuilh) [8]. La sensibilité à la douleur est abolie. En fait, si la piqûre ne provoque aucune douleur lorsqu'elle est superficielle, elle réveille généralement une hyperesthésie très nette lorsqu'on enfonce plus profondément l'aiguille. Cette hypersensibilité anormale était masquée par l'anesthésie superficielle.

Lorsqu'on continue la palpation systématique, on perçoit un gonflement des parties atteintes sur lequel la pression provoque une tache blanche, longue à disparaître.

Quant aux douleurs, elles sont constantes et pénibles. Il y a sensation d'onglée, de piqûres d'ortie et de fourmillement. Elles persistent pendant toute la crise asphyxique. Au début, c'est une sensation de « fourmillement, de picotement, de démangeaisons parfois très vives. Sous l'influence de la chaleur du lit surtout, elles s'exaspèrent, deviennent atroces; c'est une sensation de brûlure, de déchirement, il semble au malade qu'on lui passe un fer rouge sur les doigts » (William Dubreuilh) [9].

Cette souffrance dure plus ou moins longtemps. Quelquefois, il y a quatre et cinq crises par jour; Shao-Hsien-Chen [10] signale qu' « on en a compté huit, dix, trente, dans une journée... ». Dans d'autres cas, la crise dure plus longtemps et peut persister plusieurs jours.

La crise d'asphyxie locale est suivie d'une période de réaction. Voici la description qu'en donne Maurice Raynaud [11] dans son traité de 1862 : « Des taches moins livides apparaissent sur les parties cyanosées, elles s'étendent, se rejoignent; une coloration vermeille se montre sur la limite; peu à peu elle gagne du terrain, chassant devant elle la coloration bronzée, qui persiste le plus longtemps dans les points où elle a pris naissance, c'est-à-dire dans les parties les plus éloignées du centre. Finalement, une tache d'un rouge foncé subsiste aux extrémités des doigts. Cette tache fait elle-même place à l'incarnat normal, et alors la peau se trouve revenue à son état primitif. »

---

(8) *Ibid.*
(9) *Ibid.*
(10) Auteur précité p. 26-27 de sa thèse.
(11) Auteur déjà cité (p. 18 de cette thèse), p. 112.

Lorsque la coloration normale a reparu, les douleurs ne cessent pas immédiatement. En effet, la motilité et la sensibilité vont reparaître parallèlement au retour des phénomènes morphologiques vers la normale, mais les douleurs persisteront jusqu'à ce que la circulation soit totalement rétablie. Les malades qui font de longues crises prolongées, intenses, douloureuses, ont une propension plus grande que ceux qui font de petites crises fréquentes à voir leurs crises aboutir à la gangrène des extrémités. A ce sujet, W. Dubreuilh s'exprime ainsi : « Si l'arrêt de la circulation a duré trop longtemps, les tissus ont perdu leur vitalité et la gangrène succède à l'asphyxie. » (12).

Stade de gangrène des extrémités.

Le tableau clinique évolue. Pendant les crises, les doigts sont noirs, et, lorsque la crise douloureuse se termine, les doigts reprennent leur teinte normale; il persiste à leur extrémité une peau insensible, voire flétrie, qui se limite brusquement avec les parties saines; c'est le sillon d'élimination.

Il a été décrit trois types de troubles trophiques à cette période :

Le premier type réalise la gangrène vraie. C'est une gangrène sèche, une momification avec sillon d'élimination classique. Toute une phalange ou même les deux dernières phalanges peuvent être éliminées en totalité. La partie nécrosée tombe, laissant au-dessous une surface bourgeonnante : les « bourgeons charnus de cicatrisation ». On a rarement observé cette gangrène intégrale aux récidives fréquentes, évoluant de telle sorte que le moignon se nécrosait à son tour et que phalange, doigt et même main allaient jusqu'à être éliminés. Fort heureusement, ces mutilations sont rares. Plus fréquemment, la gangrène est moins profonde qu'elle ne le paraît à première vue. La peau, racornie et momifiée, s'élimine après quelques jours, laissant au-dessous une surface bourgeonnante.

Le deuxième type, c'est le type « phlyctènes », suivi d'ulcéra-

---

(12) Auteur déjà cité (p. 18 de cette thèse), p. 472.

tions. Voici comment il est décrit dans le *Dictionnaire Dechambre :* « Lorsque la circulation se rétablit, il se forme parfois au bout du doigt une petite phlyctène à contenu purulent ou sanguinolent; cette phlyctène se rompt, découvrant une ulcération creuse qui guérit lentement et laisse une cicatrice blanche, dure et déprimée, ou un petit tubercule conique, dur, recouvert d'épiderme épaissi situé à l'extrémité de la pulpe, sous le bord libre de l'ongle, et qui est quelquefois le siège de douleurs assez vives » (13). Ces phénomènes se répètent à plusieurs reprises et finalement, au bout d'un temps plus ou moins long, entrecoupé de rémissions variables ou passagères, les cicatrices se multiplient, deviennent fibreuses et dures. Puis la phalange s'effile, se raccourcit, s'amincit, l'ongle tombe.

Enfin, si la gangrène est très superficielle, c'est *le troisième type :* « le parcheminement ». Le derme n'est pas entamé, il n'y a pas d'ulcération, la peau se recouvre de pellicules épaisses, qui desquament. Elle est desséchée, parcheminée, et la rétraction des tissus aboutit encore au doigt raccourci et en forme de cône. La radiographie révèle dans les dernières phalanges l'atrophie osseuse. L'ankylose articulaire est la règle. A ce sujet, Dubreuilh conclut : « Il semble qu'il y ait une sorte d'atrophie interstitielle, la peau est amincie et tendue, surtout dans le cas où l'asphyxie locale n'est qu'un symptôme de début de la sclérodermie. » (14).

Troubles concomitants.

La maladie de Raynaud n'est pas une affection locale. Les manifestations qui se produisent aux extrémités sont accompagnées par des troubles qui semblent résulter d'un déséquilibre nerveux général.

A côté d'accidents viscéraux sur lesquels nous insisterons peu, existent des troubles nerveux et surtout des troubles visuels.

On a mentionné des crises gastralgiques (Verger et Piéchaud) (15), des vomissements et de la diarrhée avec albuminurie et cylindrurie

(13) William Dubreuilh (déjà cité p. 18 de cette thèse), p. 473.
(14) Id., p. 474.
(15) Verger et Piéchaud, cf. obs. II de cette thèse.

(Head), de l'angine de poitrine (Durozier) [16]. Ce sont là des raretés et des coïncidences dont les rapports sont mal établis avec la maladie de Raynaud.

Les troubles nerveux, bien plus fréquents, sont en général des troubles moteurs. Dans la syncope, on observe pour ainsi dire toujours l'impotence fonctionnelle; dans l'asphyxie, les parésies; les paralysies des muscles du bras sont très souvent signalées. Mais ces accidents ne sont que la traduction transitoire de phénomènes qui se passent au niveau des doigts. Bien souvent, on constate l'association de crises convulsives et de crises d'hystérie, crises qui seraient dues à l'ischémie résultant du spasme vasculaire. On cite d'autres spasmes : spasmes laryngiens, spasmes de l'urètre, etc.

Les troubles oculaires ont été décrits par Maurice Raynaud dans sa deuxième monographie, en 1874 [17]. Il s'agissait d'un malade qui affirmait que « sa vue était bonne aux deux yeux pendant l'accès, mais pendant la période qui suivait, et tandis que les doigts revenaient progressivement à leur coloration normale, la vue devenait trouble et confuse, pour s'éclaircir de nouveau au moment où survenait un nouvel accès ». Plus tard, William Dubreuilh reprit cette description [18] : « Les troubles visuels consistent en un amblyopie passagère qui peut coïncider avec les accès d'asphyxie locale ou alterner avec eux. Parfois, une amaurose complète peut coïncider avec le premier accès et ne plus se reproduire aux accès suivants ».

L'examen ophtalmoscopique dans l'intervalle des accès montre que « l'artère centrale de la rétine et les artères qui en naissent présentent dans toute leur étendue des contours très clairs; de plus, ... elles sont plus étroites dans leur portion originelle, au niveau de la papille, qu'à la périphérie; par moment, on y rencontre des sortes d'étranglements partiels. La papille elle-même est d'une teinte très claire. Les veines sont le siège de battements..., les pulsations se font remarquer par une intensité et par une éten-

---

(16) Durozier, *Union médicale*, 1884, p. 1123.

(17-19) Maurice Raynaud, Nouvelles recherches sur la nature et le traitement de l'asphyxie locale des extrémités, extr. des *Archives générales de médecine*, nº de janvier 1874 et suiv., Ed. P. Asselin, Mélanges, t. 32, B. F. M. Paris, p. 8-9.

(18) Auteur déjà cité, p. 474 du *Dictionnaire Dechambre et Lereboullet.*

due tout à fait insolites. Elles retardent un peu sur le pouls radial. A chaque pulsation, on voit la veine centrale, non seulement se dilater et devenir plus foncée en couleur, mais s'allonger très notablement au niveau de son origine dans la papille, de manière à simuler un petit anévrysme par cette ampliation en tous sens. La pulsation s'étend bien au-delà des limites de la papille; on peut la constater à la fois sur trois vaisseaux au moins, et presque tous les capillaires veineux (19).

» Pendant la durée des accès, les battements veineux persistent..., les artères... présentent des étranglements partiels qui, par places, les rendent filiformes. » Ces étranglements persistent un certain temps pour disparaître, puis se reproduire.

Ainsi, aux phénomènes locaux, viennent s'ajouter toute une gamme d'accidents généraux, dont les principaux ont été remarqués depuis longtemps, puisque c'est Raynaud lui-même qui les signale. Il nous semble logique d'admettre qu'un déséquilibre nerveux est à la racine du mal. Il est responsable de crises qui ne se localisent à nos yeux qu'aux extrémités, alors qu'en réalité l'affection est partout.

CHAPITRE PREMIER

HISTORIQUE DE LA PATHOGENIE

Jusqu'en 1862, il était classique de reconnaître que toute gangrène avait nécessairement pour origine une oblitération vasculaire. S'il ne s'agissait pas d'une thrombose, on pensait à un obstacle exogène ou endogène gênant l'arrivée du sang en aval.

En 1857, Zambaco (1) émettait la possibilité d'une gangrène d'origine nerveuse, sans altération vasculaire. Il eut le tort de rendre l'élément nerveux responsable de toutes les gangrènes. En 1859, Charles Racles consacra dans son mémoire (2) tout un chapitre sur : « Gangrènes et phénomènes nerveux ». Il insista avec juste raison sur les caractères de symétrie, sur la limitation des lésions, sur la sclérodermie. Malheureusement, son mémoire resta inachevé. Vers cette époque, à Berne, Demme (3), un jeune savant, rechercha les altérations microscopiques des tissus lésés par la gangrène et les inclusions anormales de ces tissus. Ces travaux n'éclairèrent point sur l'origine de la maladie de Raynaud, car ils englobaient toutes les gangrènes sèches, sans distinction d'origine.

Depuis la description initiale de « l'asphyxie locale et de la gangrène symétrique des extrémités », de nombreuses observations et des travaux d'ensemble furent publiés. Nous

(1) Thèse Paris, 1857, cf. p. 18, *Mém. de Maurice Raynaud* (1862).

(2) *Gazette médicale de Paris*, 1859, cf. p. 19, *Mém. de Maurice Raynaud.*

(3) Demme, *Ueber die Veranderungen der Gewebe durch Brand Francfurt a. M.*, 1857, cf. p. 24. *Mém. de Raynaud*, 1862.

citerons ceux de Marroin [4], qui établissaient, en 1869, des relations de cause à effet entre le paludisme et la maladie de Raynaud. En 1871, Ball [5] décrivait la sclérodactylie. Après Ball, Dufourg, Gracet, Vidal, Legroux [6], contribuèrent à prouver avec plus de précision que, dans de nombreux cas, les crises d'acro-asphyxie n'étaient qu'un prélude à la sclérodermie (obs. XX). En 1883, Petit et Verneuil [7]; en 1884, Durozier [8]; en 1885, Hochenegg [9]; en 1889, Monro; en 1893, Weiss, contribuèrent à faire admettre comme une entité nosologique définitive la description initiale de Maurice Raynaud.

Pendant une vingtaine d'années, l'étiologie et la pathogénie restèrent sans critique. En 1906, Casassus [10] remarque le caractère nomade de l'affection, une localisation atypique, et note la propension particulière qu'elle a pour les sujets enclins aux maux de tête et à la couperose. Il apportait un argument de plus aux partisans de la théorie fonctionnelle.

Jusqu'à la Grande Guerre, les choses en restèrent là. Puis la chirurgie du sympathique, qui, pendant vingt ans, venait de subir une éclipse presque totale, prit un nouvel essor avec Leriche [11], dès 1913. L'élan ne fut pas brisé par les événements de 1914-1918. Dès 1917, les publications recommencent.

A cette époque, sous l'impulsion du Professeur Leriche, de Strasbourg, la chirurgie fonctionnelle suscite un intérêt croissant qui provoque de nombreuses expériences en France, en Amérique, en Angleterre, en Allemagne. Cette thérapeutique nouvelle fit rechercher des applications nouvelles. La maladie de Raynaud est de nouveau d'actualité, aux côtés

---

(4) Cf. référence in *Dictionnaire Dechambre et Lereboullet*, p. 491.

(5) *Ibid.*

(6- *Ibid.*

(7-8-9) Cf. référence, p. 490-491, *Dictionnaire Dechambre et Lereboullet*, article de William Dubreuilh déjà cité p. 18.

(10) Soc. d'anat. et de physiol. normales et pathol. de Bordeaux, Gangrène symétrique des extrémités; asphyxie locale de la langue, extr. du Procès verbal officiel de la séance du 5 mars 1906, *Journ. de méd. de Bordeaux*, 1906, t. XXXVI, p. 452-454 (cf. obs. XVI).

(11) De l'élongation et de la section des nerfs périvasculaires dans certains syndromes douloureux d'origine artérielle et dans quelques troubles trophiques, *Lyon chirurgical*, 1913, t. 10, p. 378.

de la maladie de Buerger, de l'érythromélalgie, de toutes les affections vasculaires périphériques dans lesquelles le sympathique joue un rôle.

Les résultats ne furent pas toujours à la hauteur des espoirs qu'on avait cru pouvoir fonder. Maints auteurs cherchèrent l'explication des échecs dans une pathogénie nouvelle. La théorie vasculaire que nous exposerons plus loin comme théorie lésionnelle fut fondée et critiquée presque en même temps. Elle apporta cependant des éclaircissements anatomiques et autorisa certains physio-pathologistes à adopter une troisième théorie, la théorie mixte, qui combinait une théorie fonctionnelle à la théorie lésionnelle. Sur l'heure, la théorie mixte sembla prévaloir.

Aujourd'hui, il semble qu'on en revienne à la conception de Raynaud et qu'on cherche plus rationnellement la cause des échecs dans des erreurs de technique opératoire ou dans des erreurs de diagnostic. Il faut bien l'avouer, on a trop souvent étiqueté « maladie de Raynaud » un simple spasme (12) qui relève d'une origine précise, comme par exemple une artérite oblitérante. Les crises d'angiospasme sont connues au cours des artérites banales, mais n'ont rien à voir avec la maladie initiale. Ces polémiques, hors l'intérêt qu'elles suscitent, permettent de raffermir et de fortifier la position classique. Des résultats authentiques, basés sur des expériences sérieuses, autorisent à éliminer les conceptions purement anatomiques (13).

---

(12) Cf. syndrome de Raynaud et maladie de Raynaud, *in* Salomon Zaks, Thèse Strasbourg, 1939, n° 112, p. 27 de sa thèse.

(13) Voir plus loin les résultats de Rieder et E. Bernard, Kreiss, Mlle Lotte, p. 51, note 23 de cette thèse.

CHAPITRE II

LE MECANISME LOCAL ET LE DETERMINISME GENERAL DE LA MALADIE DE RAYNAUD

Mécanisme local.

Le mécanisme local de la maladie de Raynaud est établi, prouvé et admis par la majorité des auteurs. C'est un spasme artériolaire paroxystique de durée variable, créant un obstacle qui agit sur les extrémités de deux façons : à la période de syncope locale, il s'oppose à l'apport d'une quantité suffisante de sang artériel; à la période d'asphyxie, il gêne la circulation de retour et détermine la stase du sang veineux. A la longue, les tissus privés d'oxygène par la répétition des accidents se mortifient, et la gangrène fait suite à l'anoxhémie.

Le spasme artériolaire est objectivé par l'épreuve de l'acétylcholine.

L'acétylcholine, du fait de sa propriété d'être excitante du para-sympathique, produit normalement une dilatation des artérioles. « Chez un sujet atteint de cette affection (la maladie de Raynaud), un quart d'heure seulement après la piqûre, on voit apparaître des plaques roses dans les zones violacées des extrémités et s'étendre à mesure que les dernières disparaissent. La couleur de la peau devient normale, et cela très progressivement en une demi-heure environ, sans déterminer aucune sensation particulière, sauf parfois un léger fourmillement traduit par un rétablissement de circulation... L'action vasomotrice de l'acétylcholine dans le syndrome de Raynaud est persistante, à condition qu'on dépasse la dose de 5 centi-

grammes. »[1]. Avec l'histamine, on observerait les mêmes résultats[2].

Par la mesure de la pression sanguine des vaisseaux et des extrémités, par la capillaroscopie, il est facile de mettre le spasme en évidence.

La capillaroscopie nous apprend que « pendant la crise, le microscope, avec la technique de Weiss, montre que les capillaires deviennent presque invisibles en même temps que le tégument pâlit... Les branches latérales des anses, l'artérielle comme la veineuse, s'amincissent parfois à tel point qu'elles deviennent filiformes et presque imperceptibles... Entre les crises, l'aspect des capillaires est normal. »[3].

Les méthodes pléthysmographiques mettent en évidence que l'artériole se contracte pendant la crise et subit une vasodilatation réactionnelle après la crise. Heitz[4] a signalé une chute de tension artériolaire de 10 à 12 centimètres de mercure à 0, grâce à la méthode de Gaertner.

Mais, si la syncope locale peut être mise en évidence par ces expériences, il n'en est pas de même de l'asphyxie locale. S'il est bien admis qu'elle est due à la stase veineuse, celle-ci est très difficile à prouver. Les modifications du côté veineux sont encore trop mal connues. Cependant, on peut affirmer que « la pression veineuse varie parallèlement à la pression capillaire » (Shao-Hsien-Chen). Donc, lorsque la pression sera nulle dans la veinule et dans la veine, par suite de la suppression de la *vis a tergo*, il y aura stase[5].

Cette conception est encore trop simple. Les auteurs ne sont pas d'accord, et, pour les uns, l'angiospasme cesserait sur le capillaire veineux avant de cesser sur l'artériole; pour

---

(1) Shao-Hsien-Chen, déjà cité, p. 42 de sa thèse.

(2) Cf. Villaret et Justin Besançon, Syndrome de Raynaud, pression veineuse et capillaire, action de l'histamine et de l'acétylcholine, *Bull. de la Soc. méd. des Hôp. de Paris*, séance du 19 mars 1926; L'acétylcholine, ses propriétés pharmacodynamiques et physiologiques, *Paris médical*, 30 juin 1928, p. 589.

(3) Shao-Hsien-Chen, déjà cité, p. 23 de sa thèse.

(4) Cf. références *in thèse* de Shao-Hsien-Chen, déjà cité p. 12 de cette thèse.

(5) Cf. Louis Ramond, déjà cité p. 11, et Maurice Raynaud, thèse 1862, déjà cité p. 14.

les autres, le spasme n'existerait que sur les veinules périphériques en retenant « le sang chargé d'acide carbonique qui aurait irrigué déjà les extrémités » (6).

Déterminisme général.

Le déterminisme général est plus discuté que le mécanisme de l'asphyxie locale. Il y a plusieurs théories; chacune a de nombreux partisans. Nous exposerons ces théories dans leur ordre chronologique. Nous exposerons d'abord la théorie fonctionnelle, la plus vieille en date, puis la théorie lésionnelle, enfin la théorie mixte.

---

(6) Louis Ramond, *in* Conf. méd. clin. prat., déjà cité p. 14 de cette thèse.

CHAPITRE III

LA THEORIE FONCTIONNELLE OU NERVEUSE PURE

Cette théorie, la première en date, ne fut adoptée que très récemment par la majorité des auteurs. Zaks (1) la synthétise ainsi : « la maladie de Raynaud est une perturbation fonctionnelle sympathique vaso-motrice »,

Cette définition est, à notre avis, la meilleure de celles que nous avons cherchées dans la littérature. Bien qu'elle omette de mentionner le caractère intermittent et progressif de l'affection, nous lui trouvons l'avantage d'éviter de citer des localisations pathologiques, de maintenir la responsabilité du sympathique dans la genèse des accidents, et surtout de respecter l'idée première de Maurice Raynaud en gardant à la maladie son caractère « essentiel ».

Conçue en 1862, la théorie nerveuse ne sera établie qu'en 1874 sur des bases plus solides que celles qui avaient été utilisées dans la monographie initiale. C'est pourquoi nous exposerons la conception de Maurice Raynaud en deux temps: le premier temps correspondra à l'époque du premier mémoire, qui élimine toute lésion autre qu'une lésion sympathique; le deuxième temps, contemporain du deuxième mémoire, affirmera le trouble nerveux.

I. — *Premier temps.*

Au commencement de 1860, l'attention de Maurice Raynaud fut attirée par une maladie déconcertante : « Durant près d'un mois, dit-il, je vis une série de phénomènes étranges et

(1) Thèse Strasbourg, 1939, n° 112, *Contribution à l'étude des résultats éloignés de la chirurgie du sympathique dans la maladie de Raynaud* (président de thèse, Leriche).

redoutables se dérouler sous mes yeux. Tous me parurent présenter comme caractère commun l'absence d'un obstacle matériel appréciable au cours du sang, soit artériel, soit veineux. » Raynaud groupe alors les symptômes et propose une pathogénie nouvelle pour expliquer cette gangrène « Je me propose, dit-il, de démontrer qu'il existe une variété de gangrènes sèches affectant les extrémités qu'il est impossible d'expliquer par une oblitération vasculaire... Je chercherai à démontrer que cette espèce de gangrène a sa cause dans un vice d'innervation des vaisseaux capillaires qu'il me restera à préciser. » (2).

Maurice Raynaud procède ensuite par éliminations successives. Il analyse deux autopsies dans lesquelles on avait cru voir des lésions des grosses artères. Il réfute que ces lésions aient pu avoir une action dans la genèse des accidents paroxystiques; dans la première autopsie, en effet, l'aspect macroscopique des anomalies était beaucoup trop discret pour expliquer la gangrène; les caractères de la lésion étaient en contradiction avec les connaissances déjà acquises sur l'artérite; dans la deuxième, il s'agit « d'une rougeur insuffisante à caractériser l'artérite...; la persistance de cette couleur ne prouve rien, car il suffit d'une putréfaction commençante pour la produire ».

D'autre part, il n'y a aucune obstruction artériolaire : « il n'y a pas d'obstacle au cours du sang dans l'intérieur des capillaires... La circulation capillaire n'est que ralentie, mais non empêchée par un obstacle siégeant dans l'intérieur des vaisseaux; et, au temps près, elle se rétablit jusque dans les canaux du plus petit diamètre, aussi complètement qu'à l'état sain ».

Raynaud élimine ensuite l' « ossification artérielle », les lésions organiques du cœur, l'embolie, la gangrène diabétique et l'ergotisme.

---

(2) Déjà cité p. 21.

Il résume enfin les conclusions que Marey a tirées des expériences de Claude Bernard. Nous citons celles qui nous semblent être les plus nécessaires à la compréhension de la théorie nerveuse pure, telle qu'il la concevait :

« Il y a un antagonisme constant entre la tension du sang et les pouvoirs contractiles des vaisseaux qui la supportent, de sorte que leur dilatation produit un passage plus facile du sang et un excès de calorification; le rétrécissement produit des effets inverses.

» Les fibres musculaires des artères, animées par le grand sympathique, sont en tout comparables à celles de la vie végétative, et, comme telles, susceptibles : à l'état physiologique, de contraction, de fatigue et d'accoutumance; à l'état pathologique, de spasme et de paralysie. »

Raynaud conclut : « D'après ce que nous venons de voir, la quantité de sang en circulation dans une partie augmente dans l'état de relâchement des capillaires, elle diminue dans leur état de resserrement ou de contraction; elle devient nulle si le resserrement va jusqu'à la suppression de la lumière du vaisseau. »

Etant données ces lois, le phénomène de la syncope qui intéresse Raynaud s'explique par un spasme des capillaires : « cette algidité, une ischémie passagère, ne peut s'expliquer que par un spasme des vaisseaux capillaires ». Il s'agit donc bien de troubles vaso-moteurs. Et, puisque la fibre musculaire des artères est animée par le grand sympathique, il y a lieu de considérer que ces troubles sont dus, non pas à une lésion des vaisseaux, mais à un trouble de l'innervation des vaisseaux; la perturbation est bien sur le sympathique. Ce qui explique la prédisposition des extrémités à faire des crises de syncope et d'asphyxie, c'est la conformation anatomique de leurs tissus. En effet, leur structure est telle que, constamment, il y a un manque d'afflux du sang et « un rayonnement puissant, capable, dit Raynaud, de faire perdre le calorique acquis » (3).

(3) Cf. p. 21.

II. — *Deuxième temps.*

Dans le deuxième mémoire, en 1874, Maurice Raynaud, basant ses recherches sur six observations, établit les relations qui existent entre les phénomènes spasmodiques observés d'une part et les résultats de l'ophtalmoscopie et d'une thérapeutique agissant sur l'axe spinal d'autre part.

Ayant observé un « obscurcissement intermittent de la vision » chez les malades atteints d'asphyxie locale des extrémités, il constate des crises spasmodiques au niveau des vaisseaux du fond de l'œil. La description en a été donnée dans la symptomatologie. Ces crises sont concomitantes avec celles qui existent au niveau des doigts, elles sont de même nature.

D'autre part, Raynaud s'aperçoit que les « courants électriques continus » empêchent l'apparition de la gangrène sèche. Il applique l'action de ces courants à la moelle épinière et conclut : « L'action exercée par le courant (courant descendant) sur la moelle paraît consister en un affaiblissement du pouvoir excito-moteur, d'où résulte une atténuation corrélative des contractions vasculaires réflexes. » (4).

Enfin, Maurice Raynaud rappelle qu'il a déjà émis l'opinion que « le fait curieux de la symétrie des lésions devait reconnaître pour cause une excitation partant de l'axe spinal pour rayonner de là aux nerfs vasculaires qui animent les extrémités périphériques » (5). Les crises observées aux doigts sont identiques à celles observées aux yeux; d'autre part, elles disparaissent l'une et l'autre par application des courants continus descendants, qui agissent particulièrement sur la moelle. Raynaud situe donc l'origine du syndrome dans le système nerveux central. Il explique l'exagération du pouvoir excito-moteur par une excitation médullaire, qui peut provenir, soit d'une lésion quelconque de l'encéphale ou de la moelle, soit d'un point périphérique par une voie centripète. L'affection qu'il décrit répond donc à une pathogénie uniquement ner-

(4) Raynaud, 1874.
(5) Raynaud, 1874.

veuse; voici comment il la définit : « C'est une névrose caractérisée par l'exagération du pouvoir excito-moteur des portions grises de la moelle, qui tiennent sous leur dépendance l'innervation vaso-motrice. » (6). Il limite donc la lésion au niveau du tractus intermedio-lateralis de la substance grise de la moelle. A l'appui de cette conception pathogénique, nous rapporterons qu'on a fréquemment signalé, Raynaud le premier, la coexistence de la maladie de Raynaud avec les diverses affections du système nerveux central.

La conception de Raynaud est connue sous le nom de « théorie nerveuse centrale »; elle ne fut pas acceptée par tous les auteurs. Dès 1875, Vulpian (7) lui opposait une « théorie nerveuse périphérique », qui avait la particularité de faire intervenir le froid comme cause déclenchante et non plus seulement comme cause favorisante. Cette affection nouvelle, qu'il nomme « anémie nécrogène » (8), n'est pas toujours symétrique. Les cas d'asymétrie que l'on signale ne diffèrent pas des cas bilatéraux observés par Raynaud : « les faits de ce genre, dit-il, par cela seul que la gangrène a été unilatérale, diffèrent-ils, au fond, des cas de gangrènes symétriques des extrémités ? Il me semble que non... »

Quant à la participation du système nerveux central, Vulpian (9) la critique et la nie : « Je ne puis me défendre d'un certain doute au sujet de l'axe bulbo-spinal... L'anémie des doigts a lieu sans qu'il y ait médiation du centre nerveux médullaire. » Pour lui, la cause prépondérante, celle qui contrôle le tonus vasculaire du vaisseau et qui la régit, est sous la dépendance du ganglion sympathique : « Les artérioles et les veinules se resserrent par suite de deux causes. Il y a d'abord excitation directe des vaisseaux cutanés par le contact entre la peau les doigts et l'air ambiant... Les fibres

---

(6) Raynaud, 1874.

(7) *Leçons sur l'appareil vaso-moteur*, 27e leçon, t. 2, p. 614, rédigées et publiées par Farville, Baillière, 1875.

(8) Ce terme est à rapprocher du terme de Adson, Simpson, Brown : la maladie de Raynaud est une « nécrose vaso-motrice ».

(9) Vulpian, p. 614.

musculaires de la tunique moyenne des vaisseaux sont excitées par ce refroidissement; elles se contractent et ses canaux se resserrent. Mais la cause la plus active du resserrement des vaisseaux dans ces conditions doit être une action réflexe vaso-constrictive très énergique, provoquée par l'excitation des extrémités des nerfs cutanés centripètes et *produite par l'intermédiaire des ganglions situés sur le trajet des fibres vaso-motrices*, à une faible distance de leur terminaison dans les parois vasculaires. »

En 1884, Durozier, élève de Vulpian, modifie la conception périphérique nerveuse et situe la lésion sur les nerfs périphériques. Pour lui, le ganglion sympathique ne joue aucun rôle dans la production de la névrose. Stemmler reprit la théorie de Vulpian, mais fut critiqué par Leriche et Fontaine, qui n'attribuaient aucune valeur pathologique aux lésions des ganglions sympathiques.

Presque en même temps que Raynaud, en 1864, Goltz (10) étudiait la physiologie du tonus vasculaire. Cet auteur montra que ce tonus était sous la dépendance d'un centre sous-bulbaire. Dix ans après, il substitue à sa propre théorie la théorie des trois centres : le tonus vasculaire serait réglé par un centre sous-bulbaire, un centre ganglionnaire et un centre siégeant dans les parois vasculaires. Malheureusement, il n'apporta aucune preuve anatomique, et, de nos jours, Leriche et Fontaine attribuent uniquement le tonus vasculaire au système sympathique intramural; ce tonus serait réglé par un mécanisme sanguin ou nerveux.

A l'heure actuelle, les conceptions pathogéniques en sont là : les lésions de la moelle, du ganglion sympathique, des nerfs périphériques, semblent devoir jouer un rôle de second plan. Au contraire, les lésions observées sur le sympathique intramural paraissent devoir apporter une solution meilleure et expliquer plus logiquement les accidents paroxystiques. Nous adopterons l'opinion que Zaks exprimait en 1939 pour résumer la conception nerveuse actuelle : « *Dans la maladie*

(10) Voir références dans Salomon Zaks, déjà cité p. 29.

de Raynaud, il existe un état d'excitation du système végétatif et il est fort probable qu'il porte surtout sur le sympathique périphérique intramural. »[11].

On a cherché bien d'autres localisations que celles proposées par Raynaud, Vulpian et leurs adeptes. Louis Ramond signale que d'autres auteurs (Samuel, Kornfeld) rapportent l'existence de lésions nerveuses périphériques au cours de certaines gangrènes périphériques des extrémités. Assez récemment encore, en 1938, Sunder et Plassmann[12] assignaient à l'origine de la maladie des lésions siégeant sur les rami-communicantes (œdème de la gaine de Schwan). D'autre part, ils avaient aussi observé un œdème au niveau des cylindraxes.

Tous ces auteurs cherchent à attribuer l'unique responsabilité des algidités paroxystiques au système nerveux végétatif. Le système sympathique est certes le facteur majeur dans la maladie de Raynaud; chercher autre chose qu'un spasme au niveau de l'artériole pour expliquer les phénomènes de syncope, d'asphyxie et de gangrène serait sortir du cadre de l'affection. Mais il nous semble logique d'admettre que la rupture de l'équilibre vago-sympathique est en même temps sous la dépendance de l'état du terrain; et, pour cela, nous nous rangeons parmi les partisans de Maurice Raynaud, qui, dès le début de la deuxième monographie, s'exprime ainsi : « Si l'on considérait cette maladie comme exclusivement locale, c'est-à-dire comme ayant sa cause dans les points qui lui servent de siège, on irait directement contre ma pensée. »[13].

---

(11) Raynaud, 1874.

(12) Deutsch zeintschrift für chir., Munster, en Westphalie, nov. 1938, p. 125, in *Journ. de chir.*, sept. 1939, p. 363.

(13) Raynaud, 1874, p. 2 de son traité (auteur précité).

CHAPITRE IV

LA THEORIE LESIONNELLE

Elle admet comme principe qu'au moment « où la gangrène vient compliquer la syncope et l'asphyxie locale, au spasme vasculaire, s'ajoutent des lésions artérielles ou veineuses »[1]. D'une part, l'angiospasme est insuffisant pour amener une ischémie assez importante et assez prolongée pour provoquer une gangrène; d'autre part, l'angiospasme ne pourrait être provoqué uniquement par un déséquilibre vago-sympathique. Logiquement, il devrait y avoir une lésion artérielle et un obstacle sur lequel se localiserait la constriction, et qui serait le principal responsable des lésions de nécrose. Il n'est en effet pas aisé d'admettre une hypertonie des parois artérielles suffisamment considérable, permanente et prolongée, qui, à elle seule, bloque le courant sanguin au point d'empêcher l'irrigation des tissus situés en aval.

De nombreuses observations sont citées dans la littérature qui corroborent cette théorie. C'est ainsi que Loubeyre, Bourgeon, Durand, signalent dans *l'Algérie médicale*[2] un malade atteint de syndrome de Raynaud typique, mort dans leur service avec l'étiquette de « tuberculose pulmonaire ». L'autopsie montra qu'il s'agissait d'un athérome généralisé, étendu à tous les vaisseaux périphériques et viscéraux (les vaisseaux pulmonaires exceptés). Et les auteurs concluaient en remarquant qu'il y a relation entre spasme vasculaire et

(1) Louis Ramond, Conf. clin. méd. prat., déjà cité p. 11.

(2) Séance du 14 déc. 1934 de la Soc. de méd. d'Alger, Syndrome de Raynaud et artérite généralisée, in *Algérie méd.*, janv. 1935, p. 30-32.

artérite oblitérante. En réalité, ce malade avait présenté des crises spasmodiques mais ne faisait pas de crises de maladie de Raynaud : l'analogie est fréquente; Louis Ramond, dans ses cliniques médicales, rappelle que Gilbert, Souques et Rathery ont signalé un cas semblable où l'athérome était uniquement localisé à l'artère radiale.

Les malformations artérielles peuvent favoriser l'éclosion de crises d'asphyxie et de gangrène symétrique des extrémités. Montant et Berner signalent qu'ils découvrirent une artère humérale « petite et hypoplasique » chez une jeune fille atteinte d'un syndrome de Raynaud « caractéristique ». Rappelons les observations de Leriche, Kummel, Cassius, Hirschfeld, Richard Colman, Moriez, Isaac Georges, Lanceraux et Raynaud; aucun de ces auteurs n'avait insisté sur la valeur de cette « étroitesse congénitale ». Montant et A. Berner, au contraire, lui accordent une grande importance. « Le jeu normal de la vaso-constriction qui, disent-ils, sur une artère normale, n'amène aucun phénomène pathologique, peut, sur des vaisseaux fortement hypoplasiés, déclencher des crises d'asphyxie des extrémités. » (3).

Grenet et Isaac Georges estiment que l'obstacle mécanique siège sur les artérioles cutanées. Ils examinèrent en 1920 les tissus prélevés par biopsie de trois sujets atteints de maladie de Raynaud et constatèrent l'existence d'une vascularite qui prédominait « sur les artérioles terminales des membres » (4).

L'artère, intacte dans sa paroi et dans sa structure, peut avoir son calibre diminué par un obstacle exogène. Une tumeur, une côte cervicale, la clavicule, peuvent comprimer le vaisseau et diminuer le diamètre de sa lumière. Lanceron, Tierny et Paris ont signalé « des crises du type Raynaud dans le membre supérieur droit », chez un sujet qui avait une côte

(3) Syndrome de Raynaud et hypoplasie artérielle, *Rev. méd. de la Suisse romande*, 10 mars 1940, n° 3, p. 146.

(4) Lésions d'artérite dans trois cas de maladie de Raynaud, *Bull. et mém. de la Soc. méd. des Hôp. de Paris*, 1926, n° 4, p. 15 (Cf. théorie mixte dans cette thèse, p. 44).

cervicale droite [5]. La guérison fut obtenue par la résection d'une portion de la sous-clavière, ce qui prouve que la côte cervicale était bien l'élément responsable de ces crises.

De même, Sénèque et Lelong parlent d'une jeune fille chez laquelle un syndrome de Raynaud unilatéral était déclenché par la présence de côtes cervicales bilatérales [6]. Nombreux sont ceux qui citent encore des faits semblables et s'attachent à rechercher, au moyen de méthodes radiographiques et oscillométriques, l'état des artères chaque fois qu'ils ont sous les yeux une crise d'asphyxie locale du type « Raynaud ». Ils concluent que très fréquemment le calibre de l'artère est diminué par un agent extérieur.

Rappelons les observations de Streissler [7], de Bertelsmann [8], d'Oljennick [9]; la cause des crises était un anévrisme sous-clavier, des brides fibreuses provenant de l'insertion anormale des muscles scalènes, et même le scalène antérieur, qui à lui seul exerçait une compression suffisante pour être à l'origine des troubles fonctionnels.

Nous croyons pouvoir considérer que ces lésions sortent du cadre de « la maladie de Raynaud ». En effet, l'étiologie n'est pas aussi systématique. Ces constatations sont trop théoriques et tiennent peu compte des cas où rien ne semble être à l'origine des crises spasmodiques. Si les théories précitées aident à classer les idées, elles n'apportent rien de nouveau. Il n'en est pas de même de la théorie échafaudée par Thomas Lewis [10]. Il fait jouer le plus grande rôle, sinon le rôle unique, à l'artériole et élimine toute possibilité d'irritation nerveuse.

---

(5) Troubles vasculaires et crises du type Raynaud dans le membre supérieur droit. Présence d'une côte cervicale. Résection d'une portion de la sous-clavière. Guérison, *Lyon médical*, mai 1931, p. 701.

(6) Côtes cervicales bilatérales, syndrome de Raynaud unilatéral, résultat éloigné d'une intervention chirurgicale, ablation de la côte et sympathectomie sous-clavière. Artériectomie secondaire de l'artère humérale, *Bull. et mém. de la Soc. nat. de chir.*, t. 61, p. 1073-1083, 2 nov. 1935.

(7) *Ergebnisse der Chirurgie und Orthopädie*, vol. XV, 1913, p. 280-360.

(8) *Zentralblatt für Chirurgie*, t. LII, n° 24, 13 juin 1925, p. 1298-1299.

(9) *Arch. of Surgery*, vol. 18, n° 4, avril 1929, p. 1982-2007.

(10) La maladie de Raynaud. Son étiologie, *British Med. Journ.*, juill. 1932, p. 136-138.

Pour Thomas Lewis, la lésion siège au niveau de l'artériole; l'obstruction artériolaire est due à un rétrécissement du diamètre de la lumière par un épaississement de sa musculature lisse. Ainsi, l'obstacle n'est plus exogène, encore moins endogène; il est le résultat d'un vice de structure.

Cette hypothèse ne s'appuie malheureusement sur aucun argument anatomique; elle élimine toute participation du sympathique.

Le premier argument de Lewis est basé sur la constatation suivante : au moment des crises, le spasme débute par l'extrémité digitale, et, secondairement, s'étend au doigt, puis à la main. Lewis conclut : « Quand la vaso-constriction est déterminée par le système sympathique, les vaisseaux paraissent se contracter simultanément dans tout le territoire modifié. »

D'autre part, ayant constaté que l'immersion dans l'eau froide peut déterminer un accès de spasme vasculaire du côté immergé et être sans action sur la main opposée chez un sujet atteint de la maladie de Raynaud, Lewis estime que, dans ce cas, il n'y a pas participation nerveuse.

Le troisième argument est aussi basé sur une expérience personnelle. L'anesthésie d'un nerf mixte est incapable de vaincre le spasme vasculaire du syndrome de Raynaud, alors que, chez le sujet sain, elle provoque une vaso-dilatation intense du territoire correspondant.

Enfin, l'auteur de la théorie purement artérielle estime que les résultats de la sympathectomie et de la stellectomie sont contestables.

Villaret, Justin Besançon et Cachera (11) répondent argument pour argument et produisent les contre-expériences qui détruisent cette théorie.

Nous emprunterons à l'article de *la Presse thermale et climatique* du 15 avril 1936 les réponses qui méritent d'être

(11) Au sujet de la pathogénie de la maladie de Raynaud : Le rôle respectif de l'artérite, de l'artériolite et du spasme artériolaire dans le syndrome de Raynaud, *Presse thermale et climatique*, n° 15, 77e année, 15 avril 1936, p. 220-226.

citées ici : Au premier argument, les auteurs font remarquer que « l'extension progressive de la syncope locale de l'extrémité vers la base du doigt n'exclut pas la possibilité d'une action vaso-motrice nerveuse pathologique ». D'ailleurs, la description de Lewis ne correspond pas à la description classique de Raynaud, dans laquelle l'épreuve du bain froid provoque une syncope locale toujours soudaine, étendue d'emblée à son territoire maximum. La syncope ne correspondrait pas uniquement à la zone immergée.

La deuxième contre-expérience est un deuxième argument : « Chez des sujets atteints de syndromes de Raynaud, nous avons étudié les modalités du réflexe vaso-moteur croisé de Brown-Séquard et Tolosan. Or, après immersion d'une seule main dans l'eau froide, nous avons, à plusieurs reprises, provoqué l'apparition d'asphyxie, de syncope locale, bilatérale et symétrique. »

Quant au troisième argument, il n'aurait pas grande valeur pour Villaret, Besançon et Cachera. Avec la même technique que Lewis, Simpson, Brown et Adson sont arrivés à la conclusion opposée (12).

Enfin, Lewis est en contradiction avec des faits généraux lorsqu'il se refuse à admettre les résultats des interventions sur le sympathique. Il est impossible d'écarter la responsabilité nerveuse et de ne faire jouer le rôle que par l'artère.

Nous reprocherons aux partisans de la théorie lésionnelle pure de faire jouer un trop grand rôle à l'artère, à l'artériole, à un obstacle osseux, fibreux ou musculaire. Aucune théorie n'apporte d'éclaircissement au sujet de l'allure symétrique, spasmodique et paroxystique de la maladie de Raynaud. Aucune théorie ne respecte l'idée de Maurice Raynaud.

Cependant, nous ne pensons pas qu'il faille nier totalement dès maintenant la participation artérielle, mais nous prétendons que, bien souvent, des auteurs ont assimilé à la maladie de Raynaud les crises normales d'acroasphyxie décrites au

---

(12) La maladie de Raynaud, nécrose vaso-motrice, *Arch. of neurol. and psych.*, oct. 1931.

cours des artérites. Hérivaux [13], dans sa thèse, a montré que la limite entre ces deux affections était difficile à établir. Mais cette limite existe certainement, et si les auteurs n'avaient recherché que de très authentiques « Raynaud », en éliminant les « Raynaud » douteux, les théories artérielles elles-mêmes en auraient été d'autant plus simplifiées [14]. « Si les lésions artérielles ou artériolaires constituent à elles seules la cause principale du syndrome de Raynaud, on peut leur attribuer l'origine des troubles trophiques, mais elles ne résument pas son mécanisme pathogénique. L'allure spasmodique et paroxystique des accidents ne s'explique que par l'association au facteur artériel d'un état de déséquilibre vago-sympathique. » [15].

(13) Thèse Bordeaux, 17 déc. 1924, n° 26.

(14) Hunt, en 1936, retient 30 cas sur 500 (The Raynaud's phenomen, *Quart. Journ. Med.*, t. V, p. 399).

(15) Shao-Hsien-Chen, déjà cité.

CHAPITRE V

LA THEORIE DE L'EPINE IRRITATIVE OU MIXTE

A la séance du 14 octobre 1926 de l'Académie de chirurgie, Moure présentait une observation de Stoian et Pierre Costesco [1]. Il s'agissait d'un malade atteint de thromboangéite oblitérante. A ce sujet, Moure disait : « Le segment vasculaire thrombosé constitue une épine irritative, le point de départ possible d'un réflexe sympathique, aboutissant à une vaso-constriction artérielle, laquelle suffit à faire apparaître la gangrène. »

En raisonnant par analogie, les partisans de la théorie mixte adaptent cette conception à la maladie de Raynaud. La lésion artérielle ou artériolaire ne constitue plus un obstacle, c'est une épine irritative, *primum movens* d'un arc réflexe sympathique qui retentit sur l'artère par un spasme localisé à l'endroit même qui lui a donné naissance. Ici, le volume de la lésion importe peu. La lésion, si minime soit-elle, ne jouera que pour provoquer le réflexe sympathique.

Mais, là encore, tous les auteurs ne sont pas d'accord, et nous distinguerons deux grandes conceptions :

Ceux pour qui les lésions artérielles jouent le plus grand rôle, et ceux pour qui l'élément nerveux prédomine.

I. — *Mixtes à prédominance lésionnelle.*

Les partisans de la théorie mixte à prédominance lésionnelle admettent que la maladie de base serait une lésion arté-

(1) Traitement des gangrènes des membres inférieurs consécutives à la thromboangéite oblitérante par l'extirpation du sympathique ganglionnaire lombaire par voie transpéritonéale médiane, *Mém. de l'Acad. de chir.*, t. 62, n° 25, séance du 14 oct. 1926, p. 1113-1119.

rielle. Le déséquilibre vago-sympathique n'en serait que l'expression passagère et serait lui-même provoqué par une cause quelconque. Le rôle du terrain est important puisque c'est lui qui, en fin de compte, favorise les accidents. Les troubles hormonaux, les intoxications, l'urémie, l'impaludisme et les infections sont les agents le plus souvent invoqués.

Les partisans de cette théorie admettent que la lésion siège sur l'artériole. Goldschmidt présenta une observation d'un malade qui fut examiné au stade des troubles trophiques. Il préleva le tissu et fit faire l'examen histologique par Recklinghausen. Les artères macroscopiques étaient intactes, mais il remarqua des lésions accentuées d'artérites électivement localisées sur les petits vaisseaux de la peau.

Dehio, Thierch, Gougerot et Souques (2) montrèrent des lésions d'artériosclérose possibles dans ces petits vaisseaux. D'autre part, Grenet et Isaac Georges (3) signalent qu'ils purent pratiquer une biopsie au niveau des doigts, au stade spasmodique de l'affection. Ils démontrèrent qu'il y avait des altérations des artérioles du derme avec épaississement de l'endothélium vasculaire et présence de : « cellules cubiques, étagées, obturant parfois la lumière artérielle ».

Les observations de Goldschmidt (4), de Gougerot (5), et de Souques (6) étaient des cas de gangrènes anciennes. Les altérations des pièces d'amputation ont été constatées au stade des troubles trophiques et ne donnent aucun renseignement sur l'état des vaisseaux au stade spasmodique pur. Les biopsies pratiquées par Grenet et Isaac nous montrent, au contraire, l'état des vaisseaux bien avant la gangrène.

Pour Villaret, Justin Besançon et Cachera (7), les lésions constatées seraient « effet et non cause » : les explorations, si précoces qu'elles aient été, furent pratiquées chez des sujets

---

(2) Gangrène symétrique des extrémités, du type « Raynaud » et lésions artérielles, *Soc. méd. des Hôp.*, t. I, 21 janv. 1916, p. 70-75.

(3) Déjà cité, p. 37.

(4-5-6-7-8) Cité par Villaret, Justin Besançon et Cachera, p. 222 de la *Presse thermale et climatique*, 1936, précité p. 39.

depuis plus ou moins longtemps atteints. D'autre part, il est démontré que la sclérose peut apparaître secondairement à l'hypertonie dans certaines formes d'hypertension artérielle (Pal, Volhardt) (8). Enfin, expérimentalement, les variations brusquès et fréquentes du tonus vaso-moteur sont capables d'aboutir à des lésions vasculaires. « Des troubles purement fonctionnels sont susceptibles de produire les lésions organiques les plus authentiques du fait de leur répétition. » Les auteurs sont d'accord avec Raynaud qui, dès 1862, écrivait : « Un simple trouble de l'innervation vaso-motrice peut, dans certains cas, aboutir à la modification des tissus. »

Les auteurs qui admettent la prédominance de l'élément vasculaire sur l'élément nerveux se basent sur les résultats des épreuves oscillométriques. Ce furent Claude et Tinel (9) qui observèrent les premiers « *Une diminution de l'amplitude du pouls radial dans l'intervalle des crises d'angiospasme* » chez une malade qui avait eu, quatre mois auparavant, un accident de tramway sans gravité, mais qui l'avait beaucoup émue. Il s'agissait bien s'un spasme permanent, puisque, sous l'influence d'un traitement hypophysaire, on vit en quelques jours les crises disparaître et le pouls reprendre son amplitude normale.

Un an après, Grenet et Isaac Georges étudièrent les variations oscillométriques sur cinq observations (10).

Dans leur observation I, il s'agit d'une femme de 38 ans, atteinte d'un syndrome de Raynaud aberrant. D'abord symétriques aux doigts, les crises atteignent bientôt les orteils, le nez, et enfin les oreilles. Les troubles vasculaires des extrémités prédominent à gauche. Voici les résultats oscillométriques enregistrés par Grenet et Isaac Georges :

---

(9) Syndrome de Raynaud d'origine émotive. Guérison par l'opothérapie hypophysaire et ovarienne, *Soc. méd. des Hôp.*, 20 mars 1925, p. 571-590.

(10) L'exploration oscillométrique des artères des membres au cours du syndrome de Ranaud, *Presse médicale*, 10 avril 1926, n° 9004, p. 449-451; De l'importance des lésions artérielles dans la pathogénie du syndrome de Raynaud, *Annales de médecine*, juill. 1926, n° 1, t. 20, p. 27-35.

Entre les crises :

Tension artérielle prise au bras gauche : Mx, 12; Mn, 7; Io, 2.

Tension artérielle prise à l'avant-bras gauche : Mx, 11; Mn, 8; Io, 1.

Tension artérielle prise au bras droit : Mx, 13; Mn, 8; Io, 4,5.

Tension artérielle prise à l'avant-bras droit : Mx, 13; Mn, 8; Io, 1.

Pendant une crise légère :

Tension artérielle prise au bras gauche : Mx, 16; Mn, 10; Io, 3.

Tension artérielle prise à l'avant-bras gauche : Mx, 14; Mn, 10; Io, 2.

Tension artérielle prise au bras droit : Mx, 16; Mn, 10; Io, 3,5.

Tension artérielle prise à l'avant-bras droit : Mx, 15; Mn, 10; Io, 1,5.

La diminution de l'indice oscillométrique du côté où la malade fait des crises est encore plus nette dans l'observation V. Il s'agit d'une syphilitique qui présente une cyanose accentuée permanente depuis qu'elle eut un panaris à l'index droit. Cette malade fait des crises paroxystiques d'asphyxie et même quelquefois des lésions gangréneuses. Voici quels sont les résultats oscillométriques enregistrés entre les crises :

Tension artérielle prise au bras gauche : Mx, 16; Mn, 8; Io, 3.

Tension artérielle prise à l'avant-bras gauche : Mx, 14,5; Mn, 7,5; Io, 5.

Tension artérielle prise au poignet gauche : Mx, 11,5; Mn, 7; Io, 1/3.

Tension artérielle prise au bras droit : Mx, 12,5; Mn, 7,5; Io, 1,5.

Tension artérielle prise à l'avant-bras droit : Mx, 11; Mn, 7,5; Io, 1.

Tension artérielle prise au poignet droit : Mx, ?; Mn, ?; Io, 0.

Si nous ne citons que les résultats oscillométriques de ces deux observations, c'est que l'observation II n'a d'intérêt que parce qu'il s'agit d'une femme de 46 ans dont les accès peuvent être provoqués par les efforts que fait la malade pour porter un objet pesant; d'où facilité à reproduire des crises. Cette observation, de même que les observations III et IV, confirme les résultats que nous venons de citer. Cependant, nous rapprocherons les résultats trouvés dans les observations XIX et XX (Creyx, Mauriac) des résultats de Grenet et Isaac Georges.

Dans l'observation XIX (Creyx), on constate que, le 21 novembre 1940, brusquement, sans cause apparente, il y a disparition du pouls radial au niveau du membre supérieur droit. Le 2 décembre 1940, en même temps qu'apparaissent les troubles trophiques, nous constatons une tension artérielle nulle au niveau de ce membre, normale du côté opposé. Dans l'observation XX (Mauriac), nous constatons aussi une diminution nette de l'indice oscillométrique du côté le plus lésé, puisque : à l'avant-bras droit, l'indice oscillométrique est de 3 (côté le moins lésé); à l'avant-bras gauche, l'indice oscillométrique n'est que de 1,5 (côté le plus lésé).

Nous rapprocherons de ces observations celles de Sénèque et Lelong [11] et de Durante. Dans la première, la tension artérielle maxima est de 0,5 au niveau du bras malade, de 0,2 à l'avant-bras du même côté. Dans la seconde [12], il y a disparition totale de l'index oscillométrique du côté malade. (Voir *Traitement chirurgical.*)

Avec Grenet et Isaac Georges, nous pouvons résumer ces résultats de la façon suivante :

Résultats de l'oscillométrie au cours de la crise de syncope :

1° Le spasme vaso-constricteur affecte non seulement les artérioles terminales, mais se propage aux grosses artères de l'avant-bras;

---

(11) Déjà cités, p. 38.

(12) La résection des nerfs splanchniques dans la gangrène juvénile et la maladie de Raynaud, *Wiener Medizinische Wochenschrift*, Vienne, n° 34, août 1932; in *Presse méd.*, janv. 1933, n° 3, p. 6.

2° Le spasme constricteur a pour effet une hypertension sans hyperpulsabilité en amont de l'oblitération artérielle. (Pour Claude et Tinel, il y aurait hyperpulsabilité sans hypertension);

3° Le spasme disparu par l'épreuve du bain chaud, l'hypertension disparaît.

Résultats de l'oscillométrie en dehors des paroxysmes :

1° Il y a une asymétrie oscillométrique permanente avec circulation plus défectueuse du côté où prédomnent les manifestations du syndrome de Raynaud;

2° C'est du côté où la tension systolique est plus basse et l'indice oscillométrique plus faible qu'il y a gêne respiratoire;

3° Le bras au niveau duquel la circulation est le plus troublée correspond au siège électif des troubles vaso-moteurs.

En somme, il y a certainement une lésion artériolaire. Mais ces constatations n'infirment en rien la critique de Villaret, Justin Besançon et Cachera, qui estiment que ces lésions peuvent ne pas être les premières en date. Ces expériences ne font que constater les lésions existantes, mais rien ne prouve que les altérations constatées ne sont pas dues à l'évolution de la maladie.

II. — *Mixtes à prédominance fonctionnelle.*

Les partisans de la théorie mixte à prédominance fonctionnelle ne réfutent pas les expériences de ceux qui prétendent que la lésion est tout. Pour eux, l'altération artériolaire est un fait, elle n'explique rien.

Dans sa thèse, Chevrou[13] résume ainsi l'opinion des partisans de cette théorie : « Ce serait une lésion, un déséquilibre neuro-sympathique, qui, par la répétition de crises spasmodiques, causerait l'artériolite observée. »

On pourrait en rapprocher l'opinion de Mouquin et Bar-

(13) *La maladie de Raynaud chez l'enfant*, thèse Bordeaux, 1938, n° 63.

din [14] dans l'*Encyclopédie médico-chirurgicale* : « Il est donc admis aujourd'hui que les lésions artérielles existent. Mais si elles sont le *primum movens* du syndrome, ce qui reste à prouver, elles n'expliquent pas son allure paroxystique. Il faut ici faire intervenir un spasme. »

Les partisans de la théorie mixte à prédominance fonctionnelle se prétendent les adeptes de Raynaud puisqu'ils admettent la participation du déséquilibre vago-sympathique et qu'ils le rendent responsable de tous les troubles observés. Mais ils admettent aussi l'existence possible d'une lésion vasculaire et ne rejettent pas la possibilité qu'elle soit à l'origine de l'excitation nerveuse.

Nous emprunterons la plupart de nos arguments à l'article de la *Presse thermale et climatique* (Villaret, Justin Besançon, Cachera) [15].

En premier lieu, nous admettrons avec ces auteurs qu'il peut exister des lésions des grosses artères au cours du « syndrome de Raynaud », mais ces lésions « ne revêtent pas un intérêt pathogénique direct susceptible de l'éclaircir ».

Si les lésions artérielles existent, c'est une coïncidence ou le résultat des variations du tonus vaso-moteur. Il importe peu d'ailleurs de s'occuper des grosses artères; toutes les classifications étayées sur les constatations de lésions artérielles ne se rapportent pas à la maladie de Raynaud, puisque les partisans de cette théorie admettent que le syndrome de Raynaud est « la localisation à l'*artériole* de crises paroxystiques de spasmes vasculaires ».

Villaret, Justin Besançon et Cachera admettent les lésions artériolaires, mais doutent que seules elles puissent être à l'origine de la crise spasmodique en tant qu'épine irritative. Il se peut qu'à la longue ces lésions deviennent le *primum movens* de l'excitation sympathique; mais, à l'origine du mal, ce qui dominerait serait l'élément nerveux.

Les défenseurs de cette théorie prennent des observations

---

(14) *E. M.-C.*, « Cœur », 1re éd., t. 8, 1936, p. 11321.
(15-16) Déjà cités p. 39.

atypiques de « Raynaud symptomatiques », d'affections traumatiques. Si l'épine irritative est au niveau du sympathique, une excitation du sympathique devra réaliser un syndrome de Raynaud typique (« ces syndromes anormaux prennent la valeur d'une reproduction expérimentale ») (16). Cette reproduction expérimentale sera réalisée dans deux cas. Dans le premier, lorsqu'il y aura une côte cervicale (Leriche, Thomas, Lanceron), les observations nous rapportent alors que le syndrome est « unilatéral et sous la dépendance de la côte surnuméraire ». Le traitement chirurgical (ablation de la côte surnuméraire) prouve, par son efficacité, que le sympathique seul est à l'origine des manifestations. De plus, si on résèque le tronc artériel, les effets de cette résection prouvent que : « la gêne ou l'arrêt de la circulation artérielle n'interviennent nullement dans la genèse de l'acroasphyxie ».

Dans le deuxième cas, il s'agira d'un syndrome de Raynaud d'origine traumatique tel qu'il a été signalé dans les observations de Jeanselme, Sabatucci, Flandin, Pourneau-Delille et van Bogaert (17). Dans ces observations, il y a toujours une action « directe et contrôlée du système nerveux ».

Dans ce cas, « il semble légitime d'étendre aux formes communes d'allure essentielle le mécanisme qui se trouve réalisé avec évidence dans certaines variétés étiologiques du syndrome ». Les variétés étiologiques dont parlent les auteurs sont toutes des observations où le système nerveux a une action certaine dans le déclenchement de la crise d'acroasphyxie. Les résultats observés permettent tous de conclure que le sympathique est à l'origine de la crise spasmodique.

Mais ces expériences assimilent les « Raynaud essentiels » aux « Raynaud symptomatiques » d'affection contrôlée. Il ne s'agit donc que d'un raisonnement par analogie. En dehors de ces faits, qui rapprochent les mêmes effets des mêmes causes, nombreux sont les arguments qui permettent de prétendre à l'origine nerveuse du syndrome : Villaret, Justin Besan-

---

(17) Auteurs cités par Villaret, Besançon et Cachera dans leur article déjà cité p. 39.

çon et Cachera nous rappellent l'observation d'un cas d'un syndrome de Raynaud au cours duquel, pendant chaque crise, se produisait une lymphocytose rachidienne transitoire.

La mise en évidence du rôle du système nerveux a été faite aussi au cours d'explorations cliniques. Citons l'expérience de J. White, de Boston [18], qui, avant d'opérer ses malades, bloque les fibres sympathiques du territoire qu'il explore par le chlorhydrate de percaïne. Citons aussi l'expérience de Simpson, Adson, Brown [19], qui, après anesthésie, ont été dans l'impossibilité de reproduire des crises de Raynaud.

Nous citerons encore les troubles associés (troubles nerveux) aux troubles vaso-moteurs de la maladie de Raynaud (cf. *Formes associées*, *Symptomatologie*).

L'urticaire et la migraine, l'angor pectoris, l'épilepsie, sont des manifestations fréquentes associées à la maladie de Raynaud.

Nous ferons une mention spéciale pour l'ischémie rétinienne que nous avons signalée dans la symptomatologie comme étant un phénomène constant. Raynaud, dans sa seconde monographie, l'avait déjà signalée. Cependant, en 1937, Wauters [20] remarque que, sur deux malades atteints de maladie de Raynaud, il a vainement recherché le spasme de l'artère centrale de la rétine. Nous ne conclurons pas en niant un phénomène qui a été trop souvent cité dans la littérature pour que nous puissions en contester l'authenticité. Au contraire, nous pensons que le spasme de l'artère centrale de la rétine est un phénomène d'une grande fréquence et que sa recherche devrait être faite systématiquement au cours de toutes les maladies de Raynaud. Nous nous demandons si les malades observés par Wauters étaient réellement d'authentiques maladies de Raynaud, et, à ce sujet, nous rappelons

---

(18) Diagnostic novocaïne block of the sensory and sympathic nerves. A method of estimating the results which can be obtained by their permanent interruption, *Ann. Journ. Surg.*, 1930, N. S. IX, p. 264.

(19) Auteurs déjà cités p. 40.

(20) L'artère rétinienne dans la malade de Raynaud, *Arch. d'opht.*, t. I, n° 10, oct. 1937, p. 907.

qu'avant de faire le diagnostic, Wertheimer et Bérard [21] conseillent de faire les épreuves suivantes :

En premier lieu, l'épreuve des bains chauds et froids, et les faire suivre par une étude des variations oscillométriques. En deuxième lieu, vérifier qu'en dehors des crises l'oscillométrie est normale. Enfin, s'assurer de l'absence d'altérations anatomiques des troncs artériels. Accessoirement, il ne faudra comprendre dans les maladies de Raynaud que celles qui apparaissent au moment de la saison froide ou qui sont provoquées par des excitations artificielles.

Tous ces phénomènes sont de même origine; ils dépendent d'un déséquilibre vago-sympathique. Délibérément, nous pouvons éliminer les lésions artérielles au cours des maladies de Raynaud, et prétendre qu'une maladie de Raynaud peut très bien exister sans qu'il y ait la moindre lésion artérielle ou artériolaire. Déjà, Rieder avait publié une observation d'un sujet chez lequel il n'avait pas trouvé de lésion artériolaire [22]; nous-même avons trouvé dans la littérature une observation d'Etienne Bernard, Kreiss et Mlle Lotte [23] dont nous reparlerons plus loin. Les auteurs purent faire une biopsie à cette malade sans trouver la moindre lésion artérielle ou artériolaire. Voici comme ils s'expriment dans leur article : « L'étude des coupes ne nous a permis de noter en aucun point d'anomalie vasculaire. L'aspect histologique est celui d'une peau normale avec un certain degré d'œdème et de congestion vasculaire. Artérioles et capillaires ne présentent pas trace d'infiltration d'épaississement de la paroi ni de modification endothéliale. A plus forte raison n'existe-t-il pas de thrombose artériolaire. »

Cette étude nous permet de réfuter les examens faits par Grenet et Isaac Georges, que nous avons cités plus haut. Il

---

(21) A propos de la maladie de Raynaud, *Journ. de chir.*, 1938, t. 52, p. 737.

(22) Rieder, *Arch. für Klin. Chir.*, 1930, p. 1.

(23) Syndrome de Raynaud à localisations atypiques chez une tuberculeuse. Biopsie, *Bull. et mém. de la Soc. méd. des Hôp. de Paris*, t. 54, 14 nov. 1938, p. 1620-1627.

est bien évident, en effet, que si l'on peut constater un syndrome de syncope et d'asphyxie locale sans lésion artériolaire ni capillaire, on peut affirmer que les lésions trouvées dans d'autres observations n'entrent pas dans le cadre de la pathogénie de la maladie de Raynaud.

Ainsi, nous éliminons toute lésion anatomique quelle qu'elle soit au niveau de l'arbre circulatoire dans la genèse des accidents. La théorie lésionnelle et la théorie mixte, malgré les arguments qu'elles apportent, n'ont donc plus de raison d'être. Il nous faut en revenir à la théorie de Maurice Raynaud, et il nous semble, avec Hérivaux, que la conclusion s'impose : « Actuellement, la tendance est de revenir à la doctrine purement nerveuse : état sympathicotonique des auteurs modernes. L'angiospasme devient une véritable entité morbide à manifestations diverses. L'angine de poitrine est un spasme pur des coronaires; la migraine ophtalmique, un spasme de l'artère calcarine; dans tel cas particulier, l'affection que le spécialiste a diagnostiquée : embolie de l'artère centrale de la rétine, est étiquetée spasme vasculaire, malgré l'abolition à peu près complète et définitive de la vision de ce côté. Quant à l'asphyxie locale des extrémités, elle consiste en un spasme artériel pur et simple au niveau des segments atteints. » (24).

---

(24) Hérivaux, Thèse Bordeaux, 1924, n° 26, p. 16.

CHAPITRE VI

LE TERRAIN DANS LA MALADIE DE RAYNAUD

Dans la grande majorité des cas, la maladie de Raynaud est signalée chez des sujets présentant une tare organique. Il semble que l' « anémie nécrogène » dont parle Vulpian atteigne des malades prédisposés à cette affection par des troubles pathologiques plus ou moins discrets. Il résulte de ces troubles un état de déséquilibre vago-sympathique qu'on a appelé la *dyssympathicotonie* (1), qui favorise l'éclosion des accidents. La cause profonde supprimée, l'irritabilité nerveuse régresse, la maladie de Raynaud disparaît. Ceci explique le caractère essentiellement fugace, transitoire et intermittent des crises paroxystiques, caractère primordial sur lequel nous insisterons plus loin.

Différents facteurs peuvent modifier l'état du terrain; ce sont :

Les lésions viscérales : affections organiques du cœur, et principalement rétrécissement mitral, sur la fréquence duquel insistait déjà Maurice Raynaud; affections du système nerveux, et particulièrement la syringomyélie, le tabes, la paralysie générale progressive, des polynévrites, des psychoses.

Il convient de mettre en évidence le facteur endocrinien. Dès 1832, Boisseau, frappé de la coïncidence de l'acrocyanose avec les troubles dysménorrhéiques, désignait ce phénomène sous le nom de « cyanose utérine ». Dans sa monographie, Raynaud note la coexistence fréquente de troubles ovariens et de spasmes vasculaires périphériques. Dans beaucoup d'ob-

(1) Shao-Hsien-Chen.

servations, nous avons noté qu'il s'agissait d'hypothyroïdiens, de migraineux enclins à faire des engelures en hiver (obs. VII et XVII), de femmes dysménorrhéiques, mal réglées, dont les crises de syncope et d'asphyxie coïncident ou alternent avec les variations de l'insuffisance ovarienne (obs. XIV).

L'insuffisance surrénale a été également signalée chez les sujets atteints de maladie de Raynaud (Petges, Bonnin, K. Faber) (2). A l'opposé de cette théorie, certains auteurs (Oppel, Ornatzki, Achutin) estiment que les crises sont sous la dépendance d'un hyperfonctionnement des surrénales. La surrénalectomie aurait donné de bons résultats chez quelques malades.

Donnons aussi une place aux phénomènes de choc. « L'existence du froid à l'origine des crises, comme à l'origine des crises d'hémoglobinurie paroxystiques, a conduit certains auteurs à voir un même mécanisme à la base des deux syndromes. Souques et Moreau, par refroidissement des mains, ont pu obtenir une crise de Raynaud, précédée de leucopénie et abaissement de la tension artérielle, phénomènes que l'école de Widal interprétait comme stigmate de « crises hémoclasi- » ques », caractéristiques du choc. » (Mouquin et Bardin, in *E. M. C.*).

Tendance aux chocs colloïdaux et déséquilibre neuro-végétatif sont deux états intimement liés. Mauriac et Piéchaud (4) ont précisé le rôle du choc dans la pathogénie de la maladie de Raynaud. Ce choc traduit un état d'hyperexcitabilité du sympathique et apporte une nouvelle preuve de l'origine nerveuse de l'affection.

Nous noterons les modifications humorales signalées par Louis Ramond, qui remarque, avec Chauffard, une hypercholestérinémie chez ces malades.

---

(2) Petges et Bonnin, Maladie de Raynaud avec coexistence du syndrome addisonnien, *Journ. méd. de Bordeaux*, mars 1911.

K. Faber, Syndrome de Raynaud dans la maladie surrénale, *Ugesk f. Laeger*, Copenhague, 1911.

(3) Oppel, Die Raynaud' sche Krankheit als. hyperadrénalinämie, *Arch. f. Klin. chir.*, 1928.

(4) La maladie de Raynaud, sa pathogénie, *Bulletin médical*, 1924.

Et nous accorderons une mention aux facteurs toxi-infectieux.

Parmi les infections aiguës le plus souvent incriminées, nous citerons : la typhoïde, la grippe et la pneumonie. Moins souvent, on incrimine la diphtérie, la variole, la scarlatine, la rougeole, la coqueluche, le rhumatisme articulaire aigu, l'érysipèle et le choléra.

Les infections chroniques le plus fréquemment observées sont : le paludisme, la tuberculose et la syphilis. Le paludisme fut signalé par Raynaud, Durozier, Osler, Calmette, etc. Les crises paroxystiques coïncident ou alternent avec les accès paludéens. La tuberculose est encore plus fréquemment signalée (cf. *Formes cliniques*, *Formes associées*). La syphilis est encore plus souvent invoquée (cf. *Formes cliniques*, *Formes associées*). Dans la monographie initiale de Maurice Raynaud, on trouve quatre observations de syphilitiques, deux empruntées et deux autres originales.

Classiquement, la maladie de Raynaud s'observe au cours de la syphilis tertiaire ou héréditaire. Généralement, le traitement fait disparaître les accès. Dans notre travail, nous rapportons deux observations contradictoires. La première (obs. I) comporte une maladie de Raynaud localisée au nez et qui fut guérie par deux injections de novarsénobenzol. La seconde (obs. XIX) s'oppose à celle que nous venons de citer. Il s'agit d'une syphilis acquise et de crises asphyxiques paroxystiques rebelles au traitement antisyphilitique [5].

Les intoxications endogènes sont assez souvent incriminées : diabète, albuminurie, mal de Bright (Louis Ramond, obs. XX).

---

(5) Dans le premier cas, il s'agit d'une syphilis héréditaire, les segments atteints sont le nez et les oreilles; la cyanose fut d'emblée très marquée et étendue à son territoire maximum. Dans le deuxième cas, il s'agit d'une syphilis acquise avec localisation aux extrémités des membres, crises intermittentes à allure essentiellement nomade. Le processus peut donc évoluer différemment, selon que la syphilis est acquise ou héréditaire. D'autre part, dans le premier cas, le traitement agit remarquablement, alors que, dans le second cas, il s'agit d'un échec. Ces faits semblent déconcertants. Nous en reparlerons plus loin au sujet de l'association de la syphilis et de la maladie de Raynaud.

Les intoxications exogènes, l'alcoolisme, le morphinisme et le saturnisme sont quelquefois en cause. Plus souvent, l'intoxication par l'oxyde de carbone, le tabac, le néo-salvarsan, les gaz de combat et le nitrotoluol est mentionnée.

A la question du terrain, se rattacherait le chapitre de certaines carences. En 1938, Sunder et Plassmann (6) signalent qu'avant d'agir chirurgicalement ils administrent à leurs malades de la thyroïde sèche et de la vitamine B. Plus récemment, le docteur Servantie a attiré notre attention sur la nécessité d'éliminer l'influence possible d'une avitaminose B-1. Cette avitaminose est facile à mettre en évidence en particulier par le dosage de l'acide pyruvique dans le sang et dans les urines. La conception purement théorique de Sunder et Plassmann trouverait ici une base biologique sérieuse. L'effet thérapeutique pourrait être déclenché avec la certitude d'une action efficace (7).

---

(6) La maladie de Raynaud et son cycle morphologique, *Deutsche zeinstschift für chirurgie*, nov. 1938, p. 125, in *Journ. de chir.*, sept. 1939, p. 263.

(7) Ces renseignements datent de juill. 1941.

CHAPITRE VII

LES FORMES CLINIQUES

La maladie de Raynaud, qui, au début, était une entité limitative, ne fut longtemps considérée que sous quelques aspects cliniques s'écartant peu de la description initiale. Aujourd'hui, les phénomènes observés par les physio-pathologistes montrent que, à côté des formes évolutives et topographiques déjà signalées, il existe des formes qui dépassent largement le cadre que lui avait assigné primitivement Maurice Raynaud.

Formes évolutives.

L'évolution de la maladie de Raynaud est essentiellement variable. La description de la monographie de 1862 est insuffisante à notre avis pour montrer les très nombreuses caractéristiques évolutives de cette affection. En parcourant les observations que nous avons rassemblées, il nous paraît qu'il faut isoler quelques grands types parmi les formes chroniques et aiguës.

Les formes aiguës, beaucoup plus rares, avaient été déjà signalées par Maurice Raynaud. Voici comment Shao-Hsien-Chen résume l'évolution de ces formes : « elles évoluent en trois périodes : 1° une période d'invasion, toujours insidieuse, pendant laquelle ce sont les symptômes d'asphyxie locale qui dominent. Cette période, qui peut être de quelques jours, ne dépasse jamais un mois; 2° une période d'état pendant laquelle l'attention est surtout appelée par des crises douloureuses revenant par accès; quelquefois, chaque accès se

termine par une abondante émission d'urine. Cette période est de dix jours environ; au bout de ce temps, la gangrène est limitée et complète; 3° une période d'élimination dont la durée est fort variable et qui dépend beaucoup de l'activité de la nutrition chez différents sujets et de la profondeur des lésions. Ce qu'on peut dire de plus général, c'est qu'elle n'est jamais moindre de quinze jours et jamais supérieure à dix mois; mais ces deux termes sont exceptionnels, et ordinairement l'élimination met trois à quatre mois à s'accomplir. La terminaison, même dans cette forme, est souvent favorable. Les escarres se détachent lentement et la cicatrice se forme au fur et à mesure. » (1).

Les formes chroniques, de beaucoup les plus fréquentes, répondent à la description initiale. Les accès paroxystiques sont toujours intermittents. L'affection peut durer des années (obs. XIII, XXI), avec des alternatives d'amélioration et d'aggravation. Humphrey a observé un cas qui a duré neuf ans; Louis Ramond cite une malade qui avait vu se produire sa première crise douze ans avant qu'elle n'entre dans son service; Aka et Lafon (obs. XIII) signalent le cas d'un enfant chez qui les accidents se succédèrent pendant sept ans. Au cours de son évolution, la maladie de Raynaud peut devenir très grave, entraîner des mutilations, allant jusqu'à la chute de segments de membres entiers (obs. V et VI); elle peut aussi apparaître sous différents types cliniques qui seront caractérisés par la fréquence et la durée des accès.

Le type abortif n'est pas rare. Ce type se réduira à un seul stade évolutif; il n'aboutira jamais à la gangrène (obs. XXI). Les crises spasmodiques pourront s'accompagner de douleurs atroces, ou, au contraire, être parfaitement tolérées.

Le type rémitent est caractérisé par une ou plusieurs interruptions des accidents, plus ou moins durables, survenant au cours de l'évolution de la maladie de Raynaud. Pendant ces interruptions ou rémissions, existe un état d'inexcitabilité vasculaire (obs. XVII); leur durée est variable : quelques

(1) Shao-Hsien-Chen.

heures, comme le signalent Maurice Raynaud (obs. VII), Claude et Tinel (obs. XVII), ou quelques mois (obs. XII et XIX).

Enfin, le type « à équivalence » met en valeur le caractère alternant de la maladie de Raynaud. Il apparaît des troubles dyssympathicotoniques (obs. XVII) qui alternent avec les crises spasmodiques, cessent lorsqu'elles débutent, renaissent lorsqu'elles disparaissent.

Formes topographiques.

Nous distinguerons des formes symétriques, asymétriques et aberrantes.

a) *Les formes symétriques* sont les formes « typiques classiques » de beaucoup les plus fréquentes. Nous ne nous attarderons pas sur les accidents qui peuvent atteindre les doigts et les orteils; ils sont décrits dans la symptomatologie.

Maurice Raynaud avait remarqué la coexistence fréquente de l'atteinte de la pointe du nez, des lobules des oreilles et de la pointe du menton (obs. VII). Nous avons recueilli quelques observations qui montrent que ces localisations ne sont pas si rares (obs. IV, XI, XIV, XV). Il est cependant moins fréquent de trouver des crises isolées, sans participation des extrémités des membres, telles que le signalent Aka et Lafon (obs. III), Milian et Périn (obs. I).

Une localisation, quoique rare, nous semble devoir être étudiée. La langue est susceptible de présenter des accidents syncopaux et asphyxiques comme l'ont montré Casassus (obs. XVI), Claude et Tinel (obs. XVII). Ce sont Gougerot et Graciansky (obs. XIII) qui ont étudié tout particulièrement l'évolution de cette forme topographique (2). Il semble que la langue ne soit capable que d'accidents syncopaux et asphyxiques mais nous n'avons pas trouvé de description de crises allant jusqu'au stade de gangrène.

---

(2) *Arch. dermato-syphil. de la clin. de l'Hôp. Saint-Louis*, juill.-août 1939, t. XI, fasc. IV, p. 61.

b) Les *formes asymétriques* ou unilatérales furent signalées par Raynaud (obs. VIII) et par Vulpian (3). A l'heure actuelle, il est admis que les crises à manifestations unilatérales sont des formes de début de la maladie de Raynaud.

c) Les *formes aberrantes* enfin sont très fréquentes. Dans ces formes, les crises n'atteignent pas d'emblée le territoire définitif, mais apparaissent sans ordre en des régions successives sans qu'il soit possible de discerner la moindre discipline dans la localisation des accidents (obs. IV, V, VI, XIV, XIX).

Vaquez, dans une leçon faite à la clinique thérapeutique de la Pitié, le 20 novembre 1924, disait (4) : « Nous croyons qu'il y a des formes non décrites qui rentrent dans le cadre nosologique de la maladie de Raynaud. » Vaquez présentait une observation d'une malade de 30 ans qui, depuis 18 ans, était sujette à des crises analogues à celles qui frappent les extrémités dans la maladie de Raynaud. Chez cette jeune femme, les membres inférieurs étaient atteints, non à leurs extrémités, mais au milieu de la jambe (obs. X). Nous rapprocherons de cette observation quelques constatations trouvées dans la monographie initiale (obs. VI, VII, XIV). Dans ce cas, il ne s'agit que de « petits points noirs qui se sont montrés à une fesse »; dans l'autre cas, ce sont « un grand nombre de taches brunes » apparaissant sur toute la surface du corps, excepté à la tête; dans le dernier cas, enfin, il s'agit d'une jeune femme de 28 ans dont les avant-bras étaient porteurs de « marbrures semblables à celles que l'on remarque aux membres des personnes qui font usage de chaufferettes ». Ses joues devenaient « couleur indigo »; sous l'influence du froid, la paume de ses mains devenait pourpre foncé.

Nous pouvons rapprocher de ces examens cliniques ceux

---

(3) Vulpian, précité. « M. Gubler a relaté un fait de gangrène des orteils observé chez une jeune femme qui n'offrait aucun signe d'obturation des artères du membre correspondant... Les faits de ce genre, par cela seul que la gangrène a été unilatérale, diffèrent-ils, au fond, des cas de gangrènes symétriques des extrémités ? Il me semble que non... »

(4) *Pratique médicale française*, n° 1, 6e année, janv. 1925 (A), p. 3-9.

plus récents d'Henri Desplats (obs. XV), où, au cours d'une maladie de Raynaud, il découvre des plaques violacées sur les mains de son malade. Plus récemment encore, Milian, Ravina et Périn (obs. XII) notent des taches cyanotiques siégeant aux pommettes et à la face externe des avant-bras chez une femme de 61 ans.

Mais c'est en 1938 que nous trouvons, dans une observation, la meilleure description de cette forme nouvelle (obs. IV) [5]. Les plaques cyanotiques dont parlent les auteurs atteignent les oreilles, les joues et même les avant-bras. Mais les localisations principales siègent aux bras, sur lesquels les placards cyaniques évoluent de façon intermittente et paroxystique, de la syncope à l'asphyxie et de l'asphyxie à la nécrose. L'absence d'atteinte des extrémités est le seul caractère manquant à cette affection pour qu'elle soit typique.

La chronologie des faits, les circonstances étiologiques, l'évolution des lésions, la forme et la teinte des taches, et enfin la symétrie des accidents, tout nous permet de conclure qu'il s'agit d'une maladie de Raynaud.

V. — *Formes associées.*

Nous avons remarqué la très grande fréquence de l'association de la tuberculose [6] et de la syphilis [7] avec la maladie de Raynaud. Sur les vingt et une observations que nous présentons (dont deux inédites), cinq sont associées à la syphilis; quatre à la tuberculose; deux sont suspectes de tuberculose, une au moins est suspecte de syphilis. Dans les neuf autres, il n'est pas fait mention de tuberculose ou de syphi-

---

(5) Cf. Etienne Bernard, Kreiss, Mlle Lotte, déjà citée.

(6) Cf. Bonnenfant, thèse Paris, 1904; Guillain et Thaon, *Presse médicale*, n° 48, 16 juin 1906, p. 381; Achard et Rouillard, *Bull. et mém. de la Soc. méd. des Hôp.*, séance du 29 juill. 1914, p. 248; Bernard et Pélissier, *Bull. et mém. de la Soc. méd. des Hôp.*, séance du 15 mars 1929, p. 393; Rathery, *Progrès médical*, 1919, p. 123.

(7) Cf. *Le terrain dans la maladie de Raynaud* dans cette thèse; cf. obs. XIX, XVIII, I, XII, XXI; cf. Monographie de Maurice Raynaud (1862); sur 25 observations, on trouve 4 observations de syphilitiques, etc.

lis, soit qu'il s'agisse d'une lacune, soit qu'il s'agisse d'observations rédigées en un temps où les moyens d'investigation étaient insuffisants pour affirmer ou nier l'association bacillaire ou spécifique.

Il nous paraît intéressant de noter que sur les cinq cas où la maladie de Raynaud était associée à la syphilis, trois présentèrent des lésions principalement au nez et aux oreilles, deux furent traités avec succès (obs. I et XII), dans la troisième (obs. XVIII), il n'est pas fait mention du traitement. Les deux autres observations relatives à l'association « syphilis-maladie de Raynaud » sont inédites. L'observation XX n'est pas caractéristique, mais l'observation XIX (Creyx) présente des particularités intéressantes [8].

Touchant les formes associées « tuberculose-maladie de Raynaud », nous notons que, dans trois cas (obs. IV, XV, XVI), les crises apparurent au moment où l'état général des malades empirait.

Dans les autres observations, nous notons un cas d'association avec troubles labyrinthiques (obs. IX) et un cas d'association avec sclérodermie (obs. XX) [9].

---

(8) Nous avons déjà signalé (p. 55 de notre thèse) cette observation. Ce malade a été l'objet de nombreuses discussions. Il fut examiné le 5 juin 1941 par MM. les Professeurs Creyx, Fabre et par nous-même. A cette époque, l'artère humérale droite bat, l'indice oscillométrique est de 1 à l'humérale de ce bras. L'artère humérale gauche bat, l'indice oscillométrique est de 6 à ce bras. A droite, absence de battement (pas de pouls); à gauche, le pouls est normal. A droite, induration de tout le paquet vasculaire; à gauche, pas d'induration. D'autre part, les troubles trophiques des extrémités ne sont pas en relation comme importance avec une oblitération totale de l'artère, même si des collatérales remplaçaient l'artère; il en est de même des troubles douloureux et fonctionnels. Enfin, ce malade est atteint manifestement de spécificité. M. le Professeur Fabre estime que ce malade serait atteint d'une maladie de Raynaud évidente, mais d'apparition postérieure à une artérite spécifique. Ce malade « imprégné de syphilis » présente donc une maladie de Raynaud et une artérite syphilitique. Il est difficile de dire si cette maladie (la syphilis) est la seule cause de la maladie de Raynaud. Nous nous bornerons à noter la coexistence.

(9) Nous avons trouvé dans la thèse de Criaud (Paris, 1925) l'association avec érythromélalgie de Weir-Mitchel; Bert signale l'association avec la camptodactylie, Soc. des Sc. méd. à Montpellier, 15 févr. 1934; Chevrou (thèse Bordeaux, 1938) signale l'association avec l'hémoglobinurie paroxystique.

La sclérodermie a été particulièrement étudiée par Pesseau, Schaeffer et Mlle Scherrer dans les *Archives de médecine des enfants*, en juillet 1930. Dowling signale l'atteinte des oreilles au cours de la maladie de Raynaud,

VI. — *Formes chez l'enfant.*

Autant chez l'adulte cette affection a un bon pronostic vital, autant chez l'enfant elle est toujours très grave, souvent mortelle (Dupérié). Raynaud (obs. VI) remarque que chez le jeune enfant elle s'accompagne fréquemment de crises de gangrènes extrêmement rapides et mutilantes. Il n'est pas rare de voir évoluer les accidents d'une façon aiguë; en quelques mois, les extrémités se nécrosent et s'éliminent. Les accidents recommencent alors sur les moignons et de nouveaux segments de membres se détachent à leur tour. La mort survient dans la plupart des cas.

Chevrou (10) distingue trois formes :

« Une forme aiguë » décrite par Nobécourt, caractérisée par une asphyxie locale, suivie de gangrène avec élimination et cicatrisation. Elle dure généralement moins de vingt mois. Le pronostic vital est bon; mais il reste des mutilations. C'est une des formes les plus fréquentes.

« Une forme fébrile » décrite par Dupérié : forme très rapide qui aboutit à la cachexie puis à la mort, après mutilation.

« Une forme chronique » décrite par Nobécourt et Dupérié en 1924. Forme habituelle des enfants de 7 à 10 ans; elle rappelle la forme chronique de l'adulte.

VII. — *Formes anormales.*

Verger et Piéchaud (obs. II) signalent le cas d'une malade qui présentait de nombreuses crises douloureuses inexpliquées au niveau de la grande courbure de l'estomac. Sommes-nous bien en présence de crises vasculaires spasmodiques ? Les auteurs eux-mêmes ne l'affirment pas.

Nous avons cité cette observation comme curiosité, mais il ne nous semble pas qu'à l'heure actuelle nous puissions en faire une maladie de Raynaud, même très atypique.

For condition in a case of Raynaud's disease, *Proceedings of the Royal Society of Medicine*, sept. 1928.

(10) Thèse Bordeaux, 1938, précité.

CHAPITRE VIII

EVOLUTION DE LA THERAPEUTIQUE DE LA MALADIE DE RAYNAUD

Il est intéressant de faire un rapprochement entre les idées pathogéniques et les différentes thérapeutiques qu'on a appliquées successivement à la maladie de Raynaud.

Connu depuis Galien, baptisé par Winslow, le sympathique fut étudié au XIX[e] siècle par Bichat, qui, le premier, nous donne une conception moderne de sa physiologie. Mais il est impossible de parler de la physiologie du sympathique sans y attacher les noms de Claude Bernard, de Marey, de Brown-Sequard et Vulpian (1). Ces auteurs mirent en effet en évidence la fonction vaso-motrice, et Maurice Raynaud, dans sa monographie de 1862, dut leur emprunter la plus grande partie de leur conclusion pour établir le mécanisme de la nouvelle entité morbide qu'il décrivait.

Mais ce n'est qu'à la suite des travaux de Gaskell (2), Langley (3), Dale (4), Cannon (5), qu'on aboutit à la classifica-

(1) Cf. *Théorie fonctionnelle ou nerveuse pure* de cette thèse.

(2) *The involuntary nervous system*, Longmans, Green and C°, Londres, 1916.

(3) *The autonomic nervous system*, Cambridge, 1924.

(4) Chemical transmisison of effects of nerve impulses, *British medical Journal*, 1934, t. I, p. 835.

(5) Chemical mediators of autonomic nerve impulses, *Science*, 1933, p. 78, 43.

tion du système nerveux végétatif encore en usage aujourd'hui, puis à la démonstration de l'intrication des phénomènes nerveux et humoraux.

Ces travaux permirent les premiers essais expérimentaux de Dupuy, Brachet, Dupuytren, Lobstein. Mais c'est Jaboulay qui doit être considéré comme le précurseur et le fondateur de la chirurgie du sympathique. Entre 1895 et 1901, il précise les indications des interventions sur le sympathique. En 1900 il résume son œuvre (6). En même temps, Chipault, Jonnesco, opèrent leurs premiers cas, l'un en France, l'autre en Roumanie.

Cette chirurgie est encore bien fragile; les actes chirurgicaux sont basés sur des conceptions hypothétiques et incertaines, mal étayées par des expériences trop récentes; ce ne sont qu'une suite de tâtonnements. La pathologie du système nerveux végétatif est à peine à son début, les échecs d'une telle chirurgie ne devraient pas surprendre, et pourtant l'enthousiasme décroît, les résultats déconcertent. Cette chirurgie nouvelle perd ses adeptes et va disparaître quand, brusquement, Leriche la fait renaître en 1913 (7). C'est la chirurgie de la douleur, des troubles vasculaires, des troubles trophiques, qui va permettre des possibilités très étendues puisqu'elle entre dans le traitement de toutes les affections où le sympathique joue un rôle.

Nous avons dit plus haut comment la maladie de Raynaud, après les premières discussions et les premières controverses qu'elle suscita, allait tomber dans l'oubli. Le traitement variait avec la conception pathogénique de chacun. En 1862, Maurice Raynaud ne propose pas de traitement susceptible de modifier grandement l'évolution des accidents. Il conseille d'éviter la cause déclenchante : froid, émotions, traumatismes, etc. Il recommande de remonter les chlorotiques; il pres-

(6) Jaboulay, *Chirurgie du grand sympathique et du corps thyroïde*, Lyon, Storck, 1906.

(7) De l'élongation et de la section des nerfs périvasculaires dans certains syndromes douloureux d'origine artérielle et dans quelques troubles trophiques, *Lyon chirurgical*, 1913, t. X, p. 378.

crit l'iodure de potassium *intus et extra* contre la persistance de « l'engorgement utérin ». Localement, il préconise les bains chauds et les bains d'eau sinapisée, bien que cette thérapeutique lui ait valu, au moins une fois, de sérieux déboires. En 1874, la pathogénie qu'il conçoit est bien établie; l'idée directrice est qu'il n'y a aucune lésion au niveau du vaisseau et que la maladie est d'origine centrale; il devient le précurseur de la physiothérapie en appliquant l'action des courants descendants à la moelle épinière : « L'action exercée par le courant (courant descendant) sur la moelle paraît consister en un affaiblissement du pouvoir excito-moteur, d'où résulte une atténuation corrélative des contractions vasculaires réflexes. »

Nombreux furent ceux qui remarquèrent ensuite l'association fréquente de la maladie de Raynaud avec de multiples affections (8). La plupart attribuèrent à ces affections la responsabilité des accès asphyxiques et de la gangrène, et abandonnèrent l'idée que la maladie devait être traitée uniquement au niveau de la lésion supposée; ils contribuèrent à faire adopter un traitement étiologique, avant que ne soit entrepris un traitement chimique ou physiothérapique. Les syphilitiques, les paludéens, les tuberculeux, les brightiques, les prédisposés aux chocs colloïdo-clasiques, les hypercholestérinémiques, les infectés et les intoxiqués, furent traités selon les possibilités thérapeutiques du moment. Localement, on conseillait d'entreprendre le même traitement que celui des engelures (9) : on employait l'électricité comme agent de traitement local ou général. Brocq (10) recommandait les courants continus comme agents de thérapeutique générale. Barlow conseillait le bain électrique local, Bensaude (11) et Vignat proposèrent des douches d'air chaud.

Ces modes de traitement furent le plus souvent décevants,

---

(8) Voir p. 61 de cette thèse : *Formes associées.*

(9-10) *P. M. C.*, Asphyxie locale et gangrène symétrique des extrémités, p. 721 à 724, par M. See, éd. de 1911, t. 1 : Abasie-Blennorragie.

(11) Traitement du syndrome de Raynaud par les douches d'air chaud, *Soc. méd. des hôp.*, 17 déc. 1909, p. 785.

et bientôt, découragés par l'incertitude de leurs résultats, les physio-pathologistes abandonnèrent pour un temps les recherches. C'était pourtant Maurice Raynaud qui avait vu le plus juste, et, si on avait poursuivi les travaux dans le sens qu'il avait indiqué en 1874, cette nouvelle affection n'aurait pas subi l'éclipse presque totale qu'on lui infligea jusqu'à la venue de la chirurgie fonctionnelle.

En 1913, Leriche fait sa première publication sur le début de ses tentatives, à propos desquelles il disait [12] : « On peut encore appliquer la dénudation artérielle au niveau des artères des membres à la maladie de Raynaud par exemple. » Pendant la guerre 1914-1918, Leriche continue ses travaux, et, en 1917, donne quelques résultats nouveaux sur ses dernières interventions sur le sympathique péri-artériel [13]. C'est en 1921 que nous trouvons sa troisième publication, faite avec Policard [14], au sujet des modifications de la circulation capillaire au cours des crises de la maladie de Raynaud.

A partir de cette époque, l'élan est donné; il ne se ralentira pas. La chirurgie du sympathique connaît tous les jours une faveur croissante. En même temps, la maladie de Raynaud suscite un intérêt nouveau par le traitement, qu'elle comporte. En effet, Français, Américains, la plupart des chirurgiens adoptent les principes de la chirurgie fonctionnelle et multiplient les applications en élargissant le champ des indications opératoires; la maladie de Raynaud étant considérée comme une maladie du sympathique qui provoquerait l'angiospasme, il semble logique d'inhiber l'action du système nerveux végétatif sur le muscle lisse des artères; ainsi on supprimera le spasme. Il était donc normal de penser à appliquer les opérations de Leriche à la maladie de Raynaud.

A la suite de Leriche et de ses disciples (Fontaine, Wertheimer et Bérard, etc.) [15], la plupart des chirurgiens adop-

---

(12) Cf. p. 53, note n° 2.

(13) De la sympathectomie péri-artérielle et de ses résultats, *Presse médicale*, 10 sept. 1917.

(14) *Lyon chirurgical*, mars-avril 1921.

(15) Cf. référence de sympathectomie, stellectomie, ramisection.

tèrent sa conception, traitèrent selon ses principes; puis, à la longue, contribuèrent à modifier les techniques opératoires, sans se laisser décourager par des résultats quelquefois paradoxaux.

La maladie de Raynaud prit tout de suite une des premières places dans les affections justiciables des thérapeutiques chirurgicales. Les résultats ne furent pas si décourageants, puisque c'est encore la dernière arme qui nous reste après qu'on a épuisé les autres traitements.

En mars 1926, Villaret et Justin Besançon [16] ayant appliqué avec succès pour la première fois un traitement par l'acétylcholine à un homme atteint de maladie de Raynaud, on put croire pour un temps (Tanzi) [17] à l'inutilité de la chirurgie. Mais bientôt on s'aperçut que l'acétylcholine avait les mêmes défauts que les autres vaso-dilatateurs : substance du groupe des nitrites, hormones tissulaires, insuline à petites doses, etc. [18]. Cependant on constate les effets durables de l'acétylcholine [19], mais elle n'agit pas toujours d'emblée,

---

(16) Syndrome de Raynaud, pression veineuse et capillaire, action de l'histamine et de l'acétylcholine, *Bull. de la Soc. méd. des Hôp. de Paris*, séance du 19 mars 1926, p. 465-472; L'acétylcholine, ses propriétés pharmacodynamiques et physiologiques, *Paris médical*, 30 juin 1928, p. 589-595.

(17) *Gazetta degli ospédale e delle cliniche*, an LI, n° 44, 2 nov. 1930, P., 1395, 1402; in *Journ. de chir.*, t. 37, 1931, p. 556.

(18) Paul Savy, *Traité de thérapeutique clinique*, t. II, 1940, p. 1195 : « Il paraît simple et logique de recourir aux médicaments vaso-dilatateurs. En fait, on se heurte à certaines difficultés, qui tiennent au mode de réaction du sympathique vaso-moteur, et qui sont (Langeron) : l'amphotropisme, c'est-à-dire la faculté, pour les substances capables d'influencer le sympathique, de le faire dans les deux sens suivant la dose et la voie d'introduction du médicament; l'état antérieur qui fait que le nerf végétatif tend à réagir dans le sens suivant lequel il est naturellement sollicité, à ce point que le sympathique qui réalise la vaso-constriction pourra répondre dans ce même sens à tous les excitants; la dissociation possible des effets immédiats et ultérieurs qui peuvent être inverses suivant la loi de l'action et de la réaction. Pour toutes ces raisons, la thérapeutique sympathique vaso-motrice est souvent difficile à appliquer. Néanmoins, on utilisera la trinitrine, les nitrites, les hormones tissulaires, l'insuline à petites doses, ou les extraits pancréatiques désinsulinés, enfin et surtout l'acétylcholine en injections dont les effets, pour les raisons indiquées plus haut, ne sont pas toujours ceux que l'on espérait. »

(19) Villaret et Justin Besançon, Effets thérapeutiques de l'acétylcholine, *Presse médicale*, 12 mai 1928, p. 593.

quelquefois même elle est impuissante à lever le spasme (obs. XIX), enfin son action risque de s'épuiser rapidement; et, même dans les cas favorables, qui sont les plus nombreux, il faut poursuivre longtemps les injections; et, dans ce cas, l'acétylcholine n'a qu'un effet palliatif et non curatif; ce qui explique le revirement en faveur de la chirurgie, dont les effets sont plus durables.

Il ne faut cependant pas trop lui demander, et c'est à juste titre que Louis Ramond classe les interventions chirurgicales fonctionnelles dans la catégorie des traitements symptomatiques (20). En effet, jusqu'ici la chirurgie était uniquement basée sur l'anatomie pathologique; avec l'avènement de la chirurgie fonctionnelle, le chirurgien n'est plus seulement un anatomiste mais aussi un physiologiste qui réalise ses effets loin de l'endroit qu'il opère. Il ne s'attaque pas directement à la lésion, mais il empêche la cause de la lésion d'agir; toutefois, cette cause persiste; c'est pourquoi il est impossible de parler de traitement étiologique ou pathogénique dans ce cas.

---

(20) Rapprochons de cette opinion celle de Leriche (*Bull. et mém. de la Soc. nat. de chir. de Paris*, 1925, p. 990-995) : « Elle n'est (l'intervention chirurgicale fonctionnelle) vraisemblablement qu'une opération symptomatique, et j'imagine qu'un jour viendra où les opérations vaso-motrices seront, dans ce cas, délaissées et remplacées par une opération vraiment pathogénique, dont d'ailleurs je ne prévois pas le sens. »

CHAPITRE IX

LES INDICATIONS OPERATOIRES

Il faudra proposer le traitement chirurgical au malade lorsque toutes les thérapeutiques médicales se seront avérées inefficaces.

Il est bien évident que l'on s'abstiendra de recourir à une intervention dans les formes légères, où tout se borne à l'ischémie régionale de Weiss. Dans ces cas, on se contentera des mesures prophylactiques simples[1] (échauffement durable des extrémités par les procédés physio-thérapeutiques par exemple)[2], et on proscrira même une thérapeutique vasomotrice importante, dont l'action essentiellement passagère ne saurait être sollicitée constamment.

Au contraire, dans les formes sévères, il sera recommandé de recourir à une médication vaso-dilatatrice et de chercher en même temps la cause des troubles dans une affection générale susceptible d'être neutralisée. Après avoir épuisé ces moyens, on se décidera à proposer une intervention fonctionnelle (sympathectomie, stellectomie, ramisection cervicale inférieure)[3].

Cependant, Lièvre[4] estime que la plupart du temps la

(1) Cf. *Traité de thérapeutique clinique* de P. Savy, p. 1197.

(2) Lièvre, *l'Hôpital*, 1935, déjà cité; Monier-Vinard, Delherm et Beau, *Monde médical*, 15 févr. 1929; Bensaude, *Soc. méd. des hôp.*, 17 déc. 1909, p. 785, déjà cité.

(3) Le plus souvent, on ne pourra agir chirurgicalement chez un tuberculeux, puisque la crise de Raynaud correspond souvent à une aggravation de l'état général.

(4) Auteur précité (note 2).

maladie de Raynaud n'aboutit pas à la gangrène, elle finit toujours par guérir. C'est pourquoi les interventions chirurgicales ne sont pas nécessaires, puisque, d'une part, les crises finiront par disparaître, et, d'autre part, si bénignes que soient les interventions, elles sont toujours mutilantes et inesthétiques : « En cas d'insuccès du traitement médical, il sera préférable, dit-il, de proposer au malade la radiothérapie du sympathique cervical en se rappelant que la maladie de Raynaud, évoluant seule le plus souvent vers la guérison, le principal dans cette affection, est de gagner du temps. »

Nous estimons que cette conception n'est pas exacte. En supposant que cette maladie n'aboutisse jamais à la gangrène, il existe des formes chroniques, qui peuvent être rebelles à toute thérapeutique médicale. En fait, la maladie de Raynaud a été décrite parce qu'elle aboutissait à la gangrène. (Les cas de gangrène ne sont pas si rares; les quelques observations de cette thèse en sont la preuve.) L'important est de la prévenir; les résultats post-opératoires nous fourniront la preuve que les opérations du sympathique, si elles ne réussissent pas toutes pleinement, contribuent à modifier le tableau clinique dans son troisième stade.

Tous les cas de maladie de Raynaud ne sont d'ailleurs pas susceptibles d'être traités chirurgicalement. De nombreux auteurs proposent de sélectionner les cas justiciables d'une thérapeutique chirurgicale par différentes épreuves qui permettront à l'avance de connaître l'état d'activité du système vaso-moteur.

Les méthodes employées ont pour but de paralyser momentanément l'activité vaso-constrictive sympathique par deux procédés :

Le premier est un procédé physique d'échauffement, le second consiste à introduire des substances paralysant le nerf.

Dans le premier cas, on pourra utiliser la méthode du choc protéique de Brown, qui consiste à injecter du vaccin antityphique trivalent et à mesurer ensuite la température superficielle au niveau des quatre extrémités et au niveau de l'ori-

fice buccal. Après une chute brève de température, on obtient une remontée thermique qui représente, à peu de chose près, celle que l'on obtient après la sympathectomie. Si on a pris la précaution de mesurer la température initiale des extrémités qu'on veut étudier, on peut tirer de la loi de Brown (5) l'index vaso-moteur qui renseigne sur l'état fonctionnel des artères.

Cette méthode a donc un triple but :

Elle nous renseigne sur le résultat qu'on pourra obtenir après une intervention sur le sympathique.

Elle nous renseigne sur l'état fonctionnel des artères.

Elle permet de différencier une obstruction artérielle organique d'un rétrécissement spasmodique.

Dans le même but, Gask (6) conseille le bain d'air chaud décrit par Lewis (7). En clinique, on préfère procéder au moyen de bains de pieds chauds à 42°-45°, qui amènent un réchauffement de tout le corps avec des sueurs profuses indiquant l'efficacité de la méthode.

Dans le deuxième cas, White (8) propose de réaliser la paralysie temporaire du nerf au moyen d'infiltration des nerfs par la novocaïne, selon la technique préconisée et décrite par Labat, White et Morto. Cette méthode est très utilisée aujourd'hui; beaucoup d'auteurs la préfèrent aux autres, en particulier quand il s'agit d'étudier la maladie de Raynaud.

Scott et Morton préconisèrent en 1930 l'anesthésie géné-

---

(5) Loi de Brown : « L'importance d'élévation thermique à la surface dépend : 1° de la température initiale de l'extrémité; 2° de l'importance de la réaction fébrile; 3° de l'état fonctionnel des artères.

Index vaso-moteur de Brown :

$$Iv = \frac{\text{élévation thermique superficielle — élévation thermique buccale}}{\text{élévation thermique buccale}}.$$

(6) The Surgery of the sympathetic nervous System, *Brit. Journ. Surg.*, 1933, t. 31, p. 113.

(7) *Blood vessels of the human skin and their responses*, Londres, Shaw, 1927.

(8) Diagnostic novocaïne block of the sensory and sympathetic nerves. A method of estimating the results which can be obtained by their permanent interruption, *Am. Journ. Surg.*, 1930, N. S. IX, p. 264.

rale pour obtenir la vaso-dilatation cutanée du corps entier. Elle n'est pas souvent employée.

Nous conclurons en rappelant la loi de Wertheimer et Bérard (9) et en conseillant de prendre la précaution d'adjoindre à ces méthodes celles que nous procurent l'artériographie, la capillaroscopie, l'oscillométrie; on sera rarement déçu par l'examen postopératoire et on appréciera mieux ainsi les résultats des interventions sur le sympathique.

---

(9) La loi a déjà été donnée p. 51 de cette thèse.

CHAPITRE X

LA SYMPATHECTOMIE PERIARTERIELLE

Cette intervention fut pratiquée pour la première fois par Jaboulay en 1899 [1] dans les ulcérations trophiques du membre inférieur. Cet essai n'eut aucun retentissement, et ce n'est qu'à la suite des travaux de Leriche [2] que la sympathectomie périartérielle est entrée dans la pratique courante.

Théoriquement, Leriche pensait, comme nous l'avons vu dans la pathogénie, que le tonus vasculaire devait être attribué au système sympathique intramural [3]. D'autre part, les recherches anatomiques et histologiques [4] montrent que les nerfs sympathiques vaso-moteurs venant d'un ganglion caténaire cheminent le long de deux voies principales. Les nerfs vaso-moteurs des membres cheminent dans les nerfs mixtes cérébro-spinaux et quittent ces derniers par échelons successifs pour suivre désormais les gaines vasculaires. Un autre contingent de neurones post-ganglionnaires quitte directement la chaîne et suit le trajet des grosses artères dans leur gaine jusqu'à leurs plus fines ramifications.

L'idée première de Leriche (1913) était que l'ablation de la gaine d'une grosse artère devait constituer une énervation sympathique. Ceci n'est pas exact. En effet, les travaux de Kramer [5], Todd, Potts [6], Woolard et Philips [7] nous apprennent que les nerfs vasculaires ne suivent pas les artères d'un bout à l'autre de leur trajet. D'autre part, les autres nerfs

(1) *Lyon médical*, 1899, XCI, p. 467.

(2-7) 1913, déjà cité p. 24; 1922, De la sympathectomie, *Presse médicale*, 23 déc. 1923.

vasculaires du membre cheminent dans les nerfs mixtes et se distribuent aux vaisseaux selon la disposition scalariforme que nous venons de voir. Il est donc difficile d'admettre que la sympathectomie périartérielle agisse comme une véritable énervation sympathique.

A la lumière de ces faits, Leriche abandonne sa première théorie et admet que la sympathectomie agit en libérant le système vaso-moteur intramural de l'influence centrale.

Quoi qu'il en soit, cette intervention est encore celle qui est le plus au point; son principe consiste à isoler l'artère de sa veine satellite et à la « peler » sur une longueur de 5 à 10 centimètres environ. (Pour une technique précise, cf. les descriptions de Leriche (8), Wertheimer et Bonniot (9), Lambret, Razemon, Decoulx (10), Ossanlou (11), Lehmann (12), Durante (13), etc.).

Immédiatement après la dénudation artérielle, l'artère est le siège d'un spasme très important au niveau du segment sur lequel a porté l'intervention. Le segment dénudé devient littéralement filiforme. Cet état persiste pendant un temps variant de quelques minutes à plusieurs heures (14) et s'accompagne d'une ischémie de tout le membre. Leriche a étudié ses malades à l'aide de l'appareil de Pachon. Il a constaté le plus souvent la disparition complète des oscillations durant tout le temps que persiste l'ischémie (15).

Après cette première phase de spasme, survient une vasodilatation, qui augmente progressivement et atteint son maxi-

---

(8) Cf. p. 74 de cette thèse.

(9) *La chirurgie du tonus musculaire*, Masson, 1926.

(10) *Technique de la chirurgie du sympathique*, Doin, 1939.

(11) Cyrus Ossanlou, *L'évolution de la chirurgie du système nerveux sympathique*, thèse Paris, 1939, Maloine.

(12) Die grundlage der periarteriellen sympathectomie. Zugleich ein Beitrag zur disfunktion der sensiblen sympathischen systèmes, *Ergebn. der Chir. u. Orthopedie*, t. XVII, 1924.

(13) Le problème topographique de la sympathectomie périartérielle, *Il policlinico*, t. XXXII, 28 sept. 1925; Sympathectomies périartérielles sur les artères périphériques des membres dans le syndrome de Raynaud, *Arch. ital. de chir.*, t. XVII, avril 1927.

(14) De deux heures à cinq heures, d'après Salomon Zaks.

(15) Cf. note 1 de cette page.

mum six jours en moyenne après l'intervention. Puis elle décroît et persiste plusieurs mois. Quand l'intervention a été bien menée, on constate une cessation des troubles bien après le stade théorique terminal de l'efficacité de la sympathectomie. Cela s'explique. La vaso-dilatation intense du membre a ouvert les voies artérielles anastomotiques. Il subsiste donc une circulation collatérale qui continue, même après la cessation de la phase de dilatation active, et assure ainsi la guérison.

Les effets physiologiques postopératoires ont été particulièrement étudiés par Leriche et Heitz. En même temps que le spasme, ces auteurs ont noté une diminution de l'amplitude du pouls, qui dure deux à dix-huit minutes en moyenne, cette diminution pouvant même aller jusqu'à sa suppression. Ensuite, l'amplitude sphigmographique augmente et apparaît plus nettement que précédemment.

Les suites immédiates du traitement sont « presque toujours favorables » (Salomon Zaks). D'après Leriche et Heitz[16], « jamais l'hyperthermie n'a manqué ». En effet, dans les heures qui suivent l'opération, le malade ressent une impression de chaleur en même temps que les pulsations réapparaissent.

Ultérieurement, la sympathectomie donne des résultats essentiellement variables.

Sénèque et Lelong[17] signalent le cas d'une jeune fille de 16 ans chez laquelle on note :

Tension artérielle bras gauche : Mx, 12; Mn, 7.
Tension artérielle bras droit : Mx, 0,5; Mn, ?.
Tension artérielle avant-bras droit : Mx, 0,2.

Cette jeune fille a une maladie de Raynaud unilatérale du membre supérieur droit. Son pouls de ce côté ne bat pas, alors que de l'autre il est parfaitement sensible (cf. obs. identique de Creyx, Grenet et Isaac Georges, Durante, Claude et Tinel). Après échec total d'un traitement par l'acétylcholine,

(16) Cf. thèse Salomon Zaks, précité.
(17) *Bull. et mém. de la Soc. nat. de chir.*, 2 nov. 1935, p. 1073-1083.

on pratique, le 1er juin 1931, une sympathectomie péri-sous-clavière. Au cours de l'opération, on trouve une côte cervicale; l'artère sous-clavière passe en pont sur cette côte; le calibre et les pulsations de ce vaisseau sont cependant normaux. Aucune amélioration n'est enregistrée après l'opération. (Toujours pas de pouls à droite.) Ultérieurement, on intervient de nouveau (18 juin 1931) : c'est ainsi que fut découverte une artère humérale « minuscule », qui ne battait plus. Malgré une artériectomie de la région inerte et hypoplasique, on ne put obtenir la guérison. En somme, ni l'artériectomie ni la sympathectomie ne purent empêcher l'évolution de l'affection. « Les rapports de l'artère (qui est parfaitement libre et ne paraît nullement comprimée) avec la côte cervicale ou les muscles du voisinage ne permettent pas de comprendre l'apparition des troubles vasculaires », concluent Sénèque et Lelong.

Nous rapprocherons de cette observation celle de Montant et A. Berner. Il s'agit d'une jeune fille de 21 ans, atteinte, selon les auteurs, d'un syndrome de Raynaud typique depuis l'âge de 16 ans[18]. Cette affection est symétrique, les crises sont caractéristiques. Devant la durée des accidents, on fait subir à la malade, le 29 mars 1939, une infiltration des ganglions stellaires à la novocaïne. Au bout de quarante-huit heures, reprise des douleurs. Devant cet échec, on pratique, le 18 avril 1939, une sympathectomie périhumérale gauche. Dix jours après l'opération, l'état circulatoire est le même qu'avant l'intervention.

May, Huet, Bloch (Michel)[19], rapportent de même qu'une maladie de Raynaud fut traitée sans succès par la sympathectomie et la stellectomie, mais qu'elle fut très améliorée par la radiothérapie de la région hypophysaire. En effet, pendant les trois jours qui suivirent la sympathectomie périhumérale, les résultats furent remarquables, mais bientôt les symptômes réapparurent comme auparavant.

---

(18) Observation déjà citée.

(19) Observation déjà citée, *Bull. et mém. de la Soc. méd. des Hôp. de Paris*, 13 mai 1938, n° 17.

Dans le premier cas (Sénèque et Lelong), nous constatons qu'il s'agit d'une maladie de Raynaud unilatérale, provoquée par la présence d'un obstacle sur le trajet de l'artère. Nous avons déjà parlé de cette observation dans la « pathogénie », et nous avons montré qu'on ne pouvait entendre par « maladie de Raynaud » des crises paroxystiques provoquées par une lésion artérielle. C'est contraire à la thèse de Maurice Raynaud. En effet, il y a opposition entre la loi de Wertheimer et Bérard et l'affection décrite par Sénèque et Lelong. De plus, nous avons vu dans les chapitres précédents (si on n'admet pas la loi de Wertheimer et Bérard) que différents tests devaient être pratiqués pour sélectionner les affections justiciables d'une opération sur le sympathique. Enfin, les auteurs eux-mêmes reconnaissent qu'il y eut une « certaine amélioration ». Cette première observation nous montre que toutes les affections simulant la maladie de Raynaud ne peuvent être passibles d'une sympathectomie.

Dans le deuxième cas (Montant et Berner), nous apprenons que la cause des crises réside dans une septième apophyse transverse hypertrophique; il est étonnant que les auteurs n'aient pas tenté une résection préalable. D'autre part, dans les antécédents de cette jeune fille, on trouve une mère asthmatique, une sœur épileptique, un père et des frères présentant des troubles circulatoires. De plus, cette jeune malade est dysménorrhéique (leucorrhée). Enfin, au cours d'une intervention, on découvrit une humérale petite et hypoplasique. Ces constatations, ajoutées aux remarques que nous avons faites pour l'observation précédente, sont suffisamment éloquentes pour nous prouver qu'on ne pouvait attendre de ce traitement qu'un échec.

Dans le troisième cas, enfin (May, Huet et Bloch Michel), nous verrons, non pas un insuccès de la thérapeutique chirurgicale, mais un succès de la radiothérapie de la région hypophysaire. En effet, Savy et Lièvre conseillent de toujours entreprendre le traitement médical étiologique avant le traitement chirurgical symptomatique.

Nous opposerons à ces insuccès les observations de

Veillet[20], qui obtint immédiatement après l'opération un succès qui durait encore trois mois après; celles de Félix Ramond, Guernez et A. Petit[21], de Welti et Wentz[22], de A. Adow et G. Drouse (de Rochester)[23], de A. W. Allen[24].

Nous retiendrons surtout les résultats signalés par Leriche et Fontaine, Wertheimer et Bérard, Salomon Zaks.

Wertheimer et Bérard rapportent en 1938 que, sur 7 sympathectomies périartérielles pour maladies de Raynaud, ils observèrent : 1 échec et 6 succès. Ces 6 succès ne furent pas absolus, puisque 3 malades seulement ne présentèrent plus (définitivement) de crise paroxystique. En fait, on enregistre 3 succès sur 7 malades, ce qui nous donne une proportion de guérisons de 43 p. 100.

Leriche signale en 1925 que, sur 6 opérés, il eut 1 échec total, 2 demi-succès et 3 succès qu'il ne put suivre. Ce qui nous donne une proportion de guérisons à peu de choses près égale à celle de Wertheimer et Bérard.

Salomon Zaks ayant réuni 117 observations d'interventions sur le sympathique, constate que 37 d'entre elles se rapportaient à des sympathectomies péri-artérielles. Il note : 11 guérisons, 12 améliorations, 9 échecs. Soit une proportion nettement inférieure à 50 p. 100 de guérisons.

La durée de l'évolution postopératoire est beaucoup plus variable : Wertheimer et Bérard ont constaté douze à quatorze mois de guérisons (sur 6 malades examinés); Leriche et Fontaine constatent une échéance plus longue : trois à sept ans. Leriche observa onze ans d'amélioration pour un seul malade.

Actuellement, on tend à abandonner la sympathectomie périartérielle, comme le prouve la statistique de Zaks, qui

---

(20) Traitement de la maladie de Raynaud par sympathectomie périartérielle, *Bull. et mém. de la Soc. méd. des Hôp. de Paris*, t. 42, 3e série, mai 1918, p. 571-573.

(21) *Bull. et mém. de la Soc. de chir. de Paris*, 4 mai 1921.

(22) *Presse médicale*, 17-20 janv. 1941, n° 9004, p. 74.

(23) *Journ. of the Amer. Med. Association*, t. LXXXIV, n° 25, 20 juin 1925.

(24) *Ann. of Surg. Philadelphie*, nov. 1932; in *Presse médicale*, n° 17, p. 45, mars 1933.

porte sur deux ans (37 sympathectomies seulement sur 117 sujets opérés). Les résultats sont insuffisants, et, d'autre part, cette intervention présente des complications et des accidents : blessure de l'artère, perforation secondaire, thrombose postopératoire, gangrène. Bien que ces accidents soient rares, ils ne sont pas absolument exceptionnels. C'est pourquoi on préfère se contenter de la résection du ganglion cervical inférieur, « qui amène les mêmes réactions vaso-dilatatrices que la sympathectomie périartérielle, mais qui paraissent être plus durables » (Salomon Zaks, p. 38).

En pratique, on usera de la sympathectomie dans les cas simples, et, en cas d'échec ou dans les cas graves, on usera de la stellectomie ou de la ramisection.

CHAPITRE XI

LA STELLECTOMIE

Le sympathique cervical est la région qui a été le plus fréquemment attaquée depuis l'époque où Alexander, Jonnesco, Jaboulay exécutèrent leurs premières tentatives. De nombreux chirurgiens essayèrent d'intervenir sur ce territoire, sans réussir à préciser une technique, ni à poser les indications opératoires. Il faut attendre la classification de Brüning pour commencer à avoir une idée de la valeur de chaque intervention (1). C'est en 1923 que cet auteur propose de traiter la maladie de Raynaud par stellectomie; dix ans après seulement Leriche et Fontaine mirent au point cette opération.

Théoriquement, Brüning pensait que si la maladie était d'origine centrale, il semblait logique d'interrompre le sympathique au niveau du ganglion étoilé. En effet, le sympathique cervical prolonge la chaîne prévertébrale le long de la carotide jusqu'à la base du crâne; schématiquement, le sympathique cervical comprend trois ganglions : le ganglion cervical inférieur, le moyen et le supérieur. Le ganglion supérieur fournit les vaso-moteurs des vaisseaux du crâne, de la face et du cerveau, il ne nous intéresse donc pas. Le ganglion moyen est inconstant et ne possède aucune importance pratique. Le ganglion inférieur enfin, toujours réuni chez l'homme avec le ganglion « premier thoracique », fournit des fibres vaso-motrices destinées aux membres supérieurs. C'est pourquoi les interventions concernant les troubles du membre supérieur (donc de la maladie de Raynaud) doivent se porter sur le ganglion inférieur ou ganglion étoilé. Cepen-

(1) Voir classification de Brüning, *in* thèse de Cyrus Ossanlou, p. 97.

dant, du ganglion étoilé partent des fibres oculaires, palpébrales et pupillaires qui montent avec le sympathique cervical jusqu'au ganglion cervical supérieur; d'autre part, un petit nombre de fibres destinées au membre supérieur se détache parfois du ganglion moyen quand il existe. Ceci explique les phénomènes oculaires qui suivent la stellectomie, d'une part, et la nécessité pour le chirurgien de rompre les connexions du ganglion moyen (quand il existe), d'autre part.

Cette intervention a l'avantage de pouvoir être pratiquée sous anesthésie locale. L'infiltration locale sera faite le long du bord postérieur du sterno-cléido-mastoïdien et complétée par le blocage du plexus cervical profond par l'injection de 5 centimètres cubes de novo-adrénaline à 2 p. 100. Leriche et Fontaine (2) recommandent d'inciser parallèlement à la clavicule (un peu plus haut, recommande Leriche), sur une longueur de 6 centimètres, pour atteindre le ganglion étoilé par la voie antérieure (voie de Gask et Leriche) (3). Dans son procédé, Leriche enlève le ganglion cervical inférieur et le ganglion thoracique supérieur. A. K. Henry avait préconisé, en 1922, la voie d'abord postérieure (4); la technique avait été modifiée en 1926 par Adson. Cette intervention, modifiée depuis par White, Smithwick et Allen, est trop mutilante, et en France on se contente de l'intervention de Leriche.

Immédiatement après l'intervention, apparaît constamment le syndrome de Claude Bernard-Horner (5) et une vaso-dilatation du membre supérieur moins intense et moins durable que dans la sympathectomie périartérielle. En même temps,

---

(2) Technique de l'ablation du ganglion étoilé, *Journ. de chir.*, 1933, XLI, p. 333.

(3) The Surgery of the sympathetic nervous System, *Brit. Journ. Surg.*, 1933, XXI, p. 113.

(4) *A new method of resecting the legt cervico dorsal ganglion's of the sympathetic in angina pectoris*, Royal Academy. Med. Ireland Surgery, sect. déc. 1922, p. 15.

(5) Le syndrome de section du sympathique le mieux connu et le plus caractéristique est le syndrome de Claude Bernard-Horner. Il est la conséquence inévitable de toute section du sympathique cervical et il consiste essentiellement dans les symptômes suivants : myosis, diminution de la fente palpébrale, enophtalmie... (Cyrus Ossanlou, p. 47).

et d'une façon quasi constante, les phénomènes douloureux cessent.

Ultérieurement, la stellectomie donne des résultats qui semblent moins discutés que ceux de la sympathectomie périartérielle. En effet, Lambret, Razemon, Decoulx, recommandent de recourir à « la stellectomie dans les formes graves ou après échec de la sympathectomie périhumérale »; Wertheimer et Bérard insistent sur le fait que « la qualité du résultat des opérations sur le ganglion stellaire apparaît comme supérieure à la sympathectomie ». En 1938, ces derniers auteurs signalent que, sur cinq malades, ils pratiquèrent deux stellectomies et trois sections sous-stellaires de la chaîne thoracique. Après les deux premières interventions, ils constatèrent une guérison partielle et une guérison complète. Après les trois dernières, ils ne constatèrent qu'un seul échec.

De même, Wertheimer et Mansuy (6) rapportent qu'un homme de 39 ans présentait une maladie de Raynaud des deux membres supérieurs avec paralysie des orteils, de l'articulation tibio-tarsienne, du domaine des sciatiques poplitées externe et interne avec anesthésie des orteils et du talon. A quinze jours d'intervalle, ils pratiquèrent une stellectomie double, la première à gauche, la seconde à droite. Les résultats fonctionnels et trophiques furent excellents; plus d'accidents aux membres supérieurs, plus d'impotence fonctionnelle, plus de douleurs. Quelques mois après, les accidents vaso-moteurs reparurent à la jambe gauche; après deux infiltrations lombaires gauches, les symptômes rétrocédèrent et la guérison s'ensuivit. Deux ans après, elle persistait encore.

Nous pouvons rapprocher de cette observation celle de Schneider (7) : une femme de 26 ans était atteinte d'une maladie de Raynaud symétrique, caractéristique et grave. Le 2 février 1937, Schneider pratique une stellectomie droite; le 12 avril de la même année, même opération à gauche. L'amé-

(6) Soc. de chir. de Lyon, *Lyon chirurgical*, t. 86, année 1939, p. 335-337.
(7) *Journ. de chir.*, 1938, t. 52, p. 72, B. F. M. Bordeaux, 60547.

lioration fut considérable, mais incomplète : il n'y eut plus de douleur, mais la cyanose reparaissait avec l'épreuve du bain froid. Et Schneider concluait : « la stellectomie n'assure pas la *restitutio ad integrum*, mais c'est encore la meilleure thérapeutique dont nous disposons ».

D'après ce que nous venons de voir, il nous paraît que le résultat le plus constant soit la cessation des phénomènes douloureux; ce qui semble logique si l'on admet que le ganglion étoilé est le lieu de passage des fibres de la sensibilité vasculaire du membre. Quant à la vaso-dilatation, elle est moins durable; ainsi, May, Huet et Bloch Michel signalent qu'après une stellectomie les symptômes réapparurent au bout de trois semaines. C'est l'avis de Tinel[8] : « L'action vaso-dilatatrice est incontestable, mais passagère; elle laisse évidemment substituer la cause même de la maladie. L'hyperexcitabilité artérielle aux excitations directes et aux influences humorales persiste intégralement. »

C'est pourquoi de nombreux auteurs, estimant que la stellectomie était incomplète, proposèrent la « stellectomie élargie »; Govaerts signale en 1940[9] le cas d'un jeune homme de 18 ans atteint d'un Raynaud bilatéral du membre supérieur. Après une infiltration du ganglion stellaire à la novocaïne (suivie du syndrome de Claude Bernard-Horner), il pratiqua, le 11 janvier 1938, une stellectomie droite; onze jours après, il extirpe toute la chaîne cervico-thoracique gauche (2e et 3e ganglions thoraciques y compris). Le 1er février, le malade était apparemment guéri. Un an après, reprise des douleurs à droite. La main gauche reste guérie, la main droite ne présente plus de crises typiques, mais elle est très sensible au froid. Cette double intervention sur le même sujet montre que la stellectomie est insuffisante et, dit l'auteur, « qu'il faut lui adjoindre la résection totale de la chaîne cervicale, deuxième et troisième ganglions thoraciques y compris ». Et même dans ce cas, il ne faut pas lui demander une durée

(8) *Le système nerveux végétatif*, Paris, Masson, 1937.
(9) *Journ. de chir.* et *An. de la Soc. belge de chir.*, janv. 1940, p. 35-51.

« éternelle ». Il y a toujours régénération fonctionnelle, sinon anatomique ou histologique, des fonctions du sympathique. « Pratiquement, après deux ans, on peut craindre toutes les rechutes. »

Brugeas (10) signale de même un malade qui présentait, à l'âge de 37 ans, une gangrène du gros orteil du pied droit. A 39 ans, le deuxième orteil du même pied présente à son tour les stigmates d'une gangrène naissante, consécutive à des crises d'angiospasme du type « maladie de Raynaud ». A 40 ans, ce malade a une sensation de froid au niveau de l'annulaire droit, qui ne tarde pas à se nécroser et à suppurer. L'index, le médius et l'auriculaire de la même main se prennent à leur tour. Enfin, presque en même temps, apparaissent des phénomènes d'angiospasme et d'asphyxie de la main gauche. Avant que les lésions ne soient plus évoluées, l'auteur pratique, le 28 janvier 1932, la résection de toute la chaîne cervicale droite. Immédiatement après l'intervention, un syndrome de Claude Bernard-Horner est apparu; il durait encore quatre mois après. Le lendemain de l'opération, commença une amélioration qui alla toujours en augmentant puisque, le 17 mars, puis le 17 avril, le malade fut examiné et ne présentait plus trace de son affection.

Hodgson et Boggon (11) estiment aussi que la stellectomie doit être étendue au deuxième ganglion thoracique, à cause, disent-ils, « de l'existence fréquente d'un rameau intra-thoracique, allant du deuxième ganglion au premier nerf thoracique ». Ils rappellent les trois observations de Sir Percy Sergent, concernant trois femmes de 42, 33 et 28 ans, atteintes de maladie de Raynaud localisée aux mains et traitées par la stellectomie élargie telle qu'ils la préconisent. Ces trois malades auraient bénéficié de l'opération, au point que deux d'entre elles auraient demandé à être opérées de l'autre côté. Au cours de la discussion, le professeur Gask signale que, pour pallier à l'inconvénient de la « paralysie oculaire »,

(10) *Arch. de méd. et de pharm. nav.*, n° 1, janv.-févr.-mars 1934, p. 39-41.
(11) *Proceeding of the Royal Society of Medicine*, mai 1931, p. 94.

il a essayé et réussi la section du sympathique juste au-dessous du deuxième ganglion thoracique.

A. W. Allen[12] s'gnale cependant que, sur 11 sujets atteints de maladie de Raynaud, il a pratiqué 23 neurectomies sympathiques : 15 cervico-dorsales, 8 lombaires. Toutes les interventions pratiquées sur le sympathique lombaire donnèrent d'excellents résultats puisque, douze à quatorze mois après les interventions, la guérison persistait. Il n'en fut pas de même dans les interventions cervico-dorsales; il y eut en effet 11 récidives dans un délai assez bref, que ne mentionne pas l'auteur.

Leriche et Fontaine[13] estiment que, sur les maladies de Raynaud *pures*, c'est-à-dire celles restant après la sélection dont nous avons parlé dans un chapitre précédent, les résultats sont excellents. Dans les autres cas (et particulièrement dans les maladies de Raynaud associées avec la sclérodermie), les résultats sont de courte durée et extrêmement variables avec chaque sujet.

Dès 1923, Brüning[14], s'apercevant de l'insuffisance de la stellectomie pour arriver à un résultat, préconise la « stellectomie associée avec la sympathectomie ». En opérant de cette façon cinq maladies de Raynaud, il enregistre cinq succès durables. Nous voyons que la stellectomie est une intervention nettement insuffisante par elle-même, et nous retiendrons les cinq remarques suivantes de ces quelques observations :

1° Immédiatement après l'intervention, il se produit le syndrome de Claude Bernard-Horner, qui dure tant que la régénération fonctionnelle n'est pas complète. Cette intervention sera donc difficile à proposer dans bien des cas, parce que inesthétique.

2° La stellectomie entraîne des incisions, donc des cicatrices au niveau du cou, région apparente chez les femmes : là aussi, traces inesthétiques.

---

(12) *Presse médicale*, n° 17, p. 45, mars 1933; auteur déjà cité.
(13) *Presse médicale*, 1933, n° 12; déjà cités.
(14) *Zentralbl. f. Chir.*, 1923, L, 1056.

3° La stellectomie est le plus souvent insuffisante à apporter la guérison quand elle est isolée.

4° Pour être sûr, et encore avec des réserves, d'un résultat, il faut l'associer à la résection cervico-thoracique ou à une sympathectomie; dans ce cas, l'intervention prend une ampleur disproportionnée avec les troubles de la maladie de Raynaud.

5° Le résultat le plus constant observé après la stellectomie est la disparition de la douleur.

« On est donc en droit de se demander s'il est absolument nécessaire d'user de la gangliectomie pour améliorer un malade qu'on peut influencer favorablement, sinon mieux, d'une autre façon. On n'y a donc recours que dans les cas d'échecs de la sympathectomie péri-artérielle ou dans les cas de vieilles maladies de Raynaud très graves. »(15).

Cependant, dans bien des cas, le malade aura intérêt à être soulagé de ses douleurs. C'est pourquoi, au lieu de lui proposer cette opération mutilante, on se contentera de recourir à une infiltration à la novocaïne du ganglion stellaire, comme Fontaine le conseille(16). Ce même auteur ne signale-t-il pas, en 1937, qu'une religieuse de 34 ans, souffrant de crises paroxystiques du type Raynaud sous la dépendance d'une septième apophyse transverse hypertrophique, fut complètement soulagée par trois infiltrations stellaires, et qu'elle l'était encore trois ans plus tard.

---

(15) Thèse de Salomon Zaks, auteur déjà cité.

(16) Fontaine, *L'infiltration stellaire : technique, indication, résultat.* Plus récemment, cf. thèse de Cyrus Ossanlou, p. 139-146 et 189-197 : « Il faut établir une distinction essentielle entre deux catégories d'action chimique sur les nerfs : les actions transitoires et les actions définitives.

» ... En injectant de la novocaïne, on sait que l'on n'obtiendra qu'un effet transitoire. Cette anesthésie temporaire doit être radicalement distinguée de la destruction chimique du nerf, destruction qui est définitive et ne peut donner lieu à une récupération fonctionnelle. »

Cependant, on peut supposer qu'en rompant momentanément l'arc réflexe on peut faire cesser un état pathologique (c'est le cas pour la religieuse de Fontaine). D'autre part, l'alcool, substance la plus employée pour la destruction chimique du nerf, n'a pas toujours une action définitive : « Au bout de plusieurs mois, dit Ossanlou, on voit parfois survenir un rétablissement de la fonction nerveuse interrompue. »

Nous voyons que là aussi il n'y a rien d'absolu.

CHAPITRE XII

LA RAMISECTION CERVICALE INFERIEURE

Nous rapprocherons de l'intervention précédente la section des rameaux communicants, section destinée à séparer la chaîne ganglionnaire de ses connexions centrales. Gaza fut le promoteur de cette méthode en 1924 [1], mais c'est Royle [2], en 1928, qui l'a mise au point pour l'appliquer à la maladie de Raynaud. Déjà, en 1926, Wertheimer et Bonniot [3] disaient : « La ramisection s'adresse à toutes les manifestations cliniques d'hypertonie où l'élément plastique du tonus domine. »

Cette opération est basée sur des connaissances anatomiques et histologiques déjà anciennes. Les rameaux communicants se divisent en effet en rami-communicantes blancs, qui relient le sympathique caténaire ganglionné à la moelle, et en rami-communicantes gris, qui vont des ganglions caténaires aux nerfs périphériques. Les premiers contiennent des neurones préganglionnaires, les seconds sont constitués par des fibres postganglionnaires. En fait, macroscopiquement, ces deux sortes de rameaux se confondent dans un même tronc nerveux, et, en principe, ce sont les rami blancs que vise le chirurgien pour séparer la chaîne ganglionnaire sympathique de ses connexions centrales. En pratique, on sectionne les rameaux communicants, gris et blancs, puisqu'ils sont confondus.

(1) *Klin. Wochensch.*, 1924, I, p. 525.
(2) Sympathetic trunk section, *Med. Journ. Austral.*, 1928, II, p. 436.
(3) Auteurs déjà cités.

Les auteurs qui préconisèrent les premiers cette intervention ont basé leurs théories sur trois considérations :

La première, considération technique, remarquait qu'il était plus simple d'atteindre le sympathique à la sortie des trous de conjugaisons que d'ouvrir la cavité thoracique.

La deuxième, considération physiologique, prévoyait qu'en évitant de s'attaquer à des éléments nerveux renfermant des fibres destinées à plusieurs organes on pouvait espérer établir des sélections et n'intervenir que sur des fibres destinées à l'organe visé.

La troisième, considération anatomique, était basée sur la pensée qu'à ce niveau les rameaux communicants ne contenaient que des éléments sympathiques à l'état pur.

En fait, aucune des considérations susexprimées n'ont résisté aux recherches entreprises depuis cette époque, et aujourd'hui cette intervention est devenue beaucoup plus rare qu'il y a une dizaine d'années.

La technique diffère très peu de celle de l'opération précédente, les voies d'abord sont les mêmes, nous les avons décrites plus haut. Au lieu de pratiquer l'ablation du ganglion stellaire, Royle se contente de sectionner le tronc nerveux sympathique et presque tous les rameaux préganglionnaires sans intervenir sur le ganglion lui-même.

Les résultats immédiats sont identiques à ceux de la stellectomie, seuls les résultats éloignés diffèrent. Cependant, en 1925, Leriche (4) signalait qu'il avait observé que les résultats immédiats de la ramisection pouvaient être inverses de ceux de la sympathectomie périartérielle. Mais classiquement, immédiatement après l'intervention, la tension artérielle s'élève rapidement; c'est une augmentation fugace, puisque, le soir même, il se produit une chute de tension. Mais bientôt elle remonte et atteint son maximum du troisième au huitième jour, pour décroître ensuite. Ces résultats excellents sont constants (Leriche et Fontaine).

Sur la foi de quatorze cas de sections des rameaux com-

(4) Déjà cité.

municants issus du ganglion étoilé, Leriche, en 1925, prétend préférer cette intervention à la stellectomie : « On a trop signalé de douleurs rebelles, de morts par œdème aigu du poumon, par assystolie, d'hyperesthésies, d'atrophies musculaires à distance », dans les stellectomies. « A égalité d'action thérapeutique, on doit préférer la ramisection. »

Dans ce même article, Leriche signale des essais excellents de ramisections dans la sclérodermie et l'angor pectoris. Mais, dans la maladie de Raynaud, il signale « un résultat nul et un résultat excellent » sur deux malades qu'il a opérés. En 1933, Leriche et Fontaine (5) n'ont plus la même opinion : ils nous signalent, en effet, qu'ils ont pratiqué sur un malade une double intervention : à gauche, une sympathectomie a donné d'excellents résultats; à droite, une ramisection a donné un résultat « presque nul » et les troubles ont récidivé peu après. Ils signalent, d'autre part, qu'en 1927, ils ont pratiqué une ramisection, ce fut encore un échec. Cependant, Wertheimer et Bérard (6) signalent en 1938 qu'ils observèrent après ramisection une guérison qui durait encore treize-six mois après.

En 1939, Salomon Zaks (thèse faite en collaboration avec Leriche et Fontaine, à Strasbourg), nous explique la cause de ces résultats si variables. La ramisection est une opération très difficile, demandant beaucoup de minutie; les résultats physiologiques sont souvent faussés, car, « en pratique, très peu de ramisections sont des sections pures des rameaux communicants » (7). On doit donc rejeter les échecs sur des erreurs de technique opératoire, erreurs que bien souvent le chirurgien ne peut prévoir, étant donné la complexité anatomique et physiologique du système sympathique à ce niveau. D'autre part, « on n'est jamais certain de guérir complètement une maladie de Raynaud, quoi qu'on fasse », disent Leriche et Fontaine (1938) à ce sujet. En effet, l'appareil circulatoire périphérique possède une innervation intramurale

(5) Déjà cités.
(6) Déjà cités.
(7) Déjà cité.

dont nous avons parlé dans un chapitre précédent; cette innervation réalise à la longue un nouveau jeu fonctionnel avec les hormones tissulaires. C'est pourquoi on tend à abandonner cette intervention (Salomon Zaks relève les chiffres suivants dans sa thèse : sur 117 malades opérés, interventions fonctionnelles, 5 seulement furent traités par ramisection), et c'est ce qui explique la phrase de Leriche et Fontaine qui nous servira de conclusion : « Après les avoir prônées comme souveraines, on en vient à déclarer que les ramisections pures sont presque toujours suivies de récidives. »

En résumé, la sympathectomie périartérielle donne des résultats insuffisants; la stellectomie en donne de meilleurs (Salomon Zaks enregistre 47 succès sur 64 cas opérés). Mais cette intervention comporte l'ablation d'un noyau de coordination de plusieurs voies (le ganglion stellaire) dont la fonction est encore très obscure : des troubles graves consécutifs à la ganglionectomie sont fréquents (Leriche, p. 90). Quant à la ramisection, qui, en principe, semble ne pas avoir les inconvénients de la stellectomie, elle offre, en pratique, des résultats encore plus hypothétiques que ceux des autres opérations fonctionnelles. Ce qui amène Zaks à dire : « Nous nous jugeons incompétents pour conclure à la supériorité de l'une de ces opérations sur l'autre, et ce ne sont que des opérations à technique précise et de longues années d'observation qui pourront en décider. »

CHAPITRE XIII

OBSERVATIONS

Observation I.

Maladie de Raynaud localisée au nez et aux oreilles, de nature syphilitique. Guérison rapide par le novarsénobenzol.

(Milian-Périn) (1).

L. P..., 20 ans, manouvrier, entre à l'hôpital le 13 mars 1923 pour une teinte violacée qui l'empêche de travailler : elle est, en effet, pour lui une telle infirmité que, venu à Paris il y a quelques jours pour y chercher du travail, il se voit congédié partout où il se présente. Cet aspect cyanotique date d'un mois environ et a été précédé d'un rhume de cerveau et de fourmillement local. La cyanose, extrêmement marquée et qui attire d'emblée l'attention, occupe toute l'étendue du nez et des oreilles, qui sont violet foncé et légèrement tuméfiés; elle tranche sur la coloration pâle, presque livide, du reste du visage. Elle évoque à première vue l'idée d'un lupus pernio. Mais il existe en plus, à l'extrémité du nez et sur le bord libre du pavillon de l'oreille, de petites croûtes noires, adhérentes, véritables petites escarres, et ces croûtes laissent sous elles, quand on les enlève à la pince, une zone sphacélique, ulcérée, à peine saignante, avec perte de substances. La vitro-pression ne montre dans les placards aucune trace de nodules lupiques.

Il existe un refroidissement local manifeste, et le malade accuse lui-même une sensation de froid et d'engourdissement marqué du nez et des oreilles. La sensibilité objective est diminuée.

(1) *Bull. de la Soc. de derm. et de syph.*, séance 19 avril 1923, p. 189, B. F. M. Paris, 110.785.

Cette coloration du nez et des oreilles n'est pas constamment uniforme. Elle s'atténue par moments, pour s'accentuer en d'autres, véritables paroxysmes accompagnés de douleurs plus vives, lorsque le malade se trouve dans un milieu chaud et surtout au froid.

Ces phénomènes sont strictement localisés au visage, par opposition aux extrémités des membres, qui sont presque complètement indemnes. Les mains et les pieds sont froids, mais leur coloration est normale et il n'y a pas de trace de cyanose. Le malade n'accuse aucun trouble fonctionnel à leur niveau. Cependant, sur la face dorsale des dernières phalanges de la main droite, existent des cicatrices blanchâtres, qui, au dire du malade, résulteraient de lésions anciennes ayant débuté, comme à la face, par une sensation de picotement, puis sont devenues rouge violacé et finalement cyanotiques et ulcérées. Une lésion analogue en évolution siège encore actuellement sur la phalangette du petit doigt de la main gauche.

L'état général est médiocre. Le sujet est pâle et maigre, pesant 46 kg. 800, avec une taille de 1 m. 65; il est fatigué, sans forces, le visage tiré et souffreteux. L'auscultation des poumons montre l'existence de râles ronflants et disséminés dans toute l'étendue du thorax. Le cœur présente un souffle présystolique de la pointe, avec dédoublement du deuxième bruit à la base.

La tension artérielle mesure, au Pachon : Mx, 12; Mn, 7. Les réflexes tendineux sont tous normaux. Les pupilles accommodent normalement. En dehors de la dystrophie générale, on ne trouve pas de stigmates nets d'hérédo, mais la mère est morte subitement vers l'âge de 38 ans; le père est mort à la suite d'un ulcère gastrique. Deux frères, l'un plus âgé, l'autre plus jeune, sont d'ailleurs bien portants.

La réaction de Wassermann pratiquée le 13 mars se montre fortement positive (+ + +). La ponction lombaire donne un liquide de tension et de coloration tout à fait normales, sans lymphocytose (0,4), sans albuminose (0,10), mais, dans le liquide céphalo-rachidien comme dans le sang, la réaction de Wassermann est fortement positive (+ + +).

En présence de ces résultats, on met le malade au traitement spé-

cifique, et une injection de 30 centigrammes de novarsénobenzol est pratiquée le 14 mars. Elle est bien supportée, mais donne lieu à une réaction fébrile à 39°, qui se prolonge vingt-quatre heures. Dès le surlendemain, 16 mars, les effets en sont remarquables. Le malade est complètement transformé; les lésions cyanotiques s'atténuent considérablement; le teint est moins pâle, l'état général se relève dans des proportions notables, et, pour la première fois depuis son entrée, le malade a un sourire heureux, dont, à son propre dire, il n'est pas coutumier. Le poids va progressivement monter à 47 kilos le 20 mars; 48 kilos le 28 mars.

Nouvelle injection de 30 centigrammes de novarsénobenzol le 19 mars. Le 20 mars, on note la disparition complète de toute cyanose du nez et des oreilles. Le traitement par le novarsénobenzol a été continué depuis, et le malade a reçu 30 centigrammes le 29 mars, 45 centigrammes le 3 avril, 60 centigrammes le 9 avril, 60 centigrammes le 14 avril. La progression des doses n'a pu être plus rapide en raison des réactions fébriles et générales déterminées par le médicament.

Observation II.

(Verger-Piéchaud) [2].

Mlle W..., 60 ans, a fait, au cours de son existence, de nombreuses crises qui n'ont jamais été expliquées, dans la région épigastrique, au niveau de la grande courbure de l'estomac. Ces crises débutent subitement, le facies pâle, le visage couvert de sueur. La malade, courbée en deux, est obligée de s'étendre, terrassée par une douleur déchirante. Jamais on ne constate de vomissements ni de troubles gastriques. La crise dure, plus ou moins violente, plusieurs jours quelquefois. La réapparition est irrégulière. Entre temps, la malade retrouve entrain et énergie. L'appétit n'est jamais troublé et la malade mange fort bien en période de crise.

Vue par de nombreux médecins, elle a été examinée en détail à maintes reprises. Ni l'examen clinique, ni la radioscopie, ni

(2) Shao-Hsien Chen, *Contribution à l'étude du syndrome de Raynaud; son traitement*, thèse Bordeaux, p. 51, de sa thèse.

la coprologie, ainsi que les examens urinaires, neurologiques et sérologiques, n'ont permis de déceler le moindre indice intéressant. On ne peut cependant douter de la réalité de ces crises, accompagnées de ralentissement du pouls et une douleur siégeant dans le dos, au niveau de la 6e à la 8e dorsale, sensible à la percussion. Il n'y a rien de décelable en ce point de la colonne vertébrale.

La tension artérielle est normale, l'indice très grand (19,10 au Pachon, indice 5 au poignet). Tous les traitements analgésiques ont échoué. La possibilité d'un tabes en dernier examen est aussi éliminée. Le professeur Verger penche pour la nature solaire de ces manifestations conditionnées par des spasmes artériels dans la région de l'aorte abdominale. On sent, en effet, de temps à autre, des battements épigastriques anormaux. L'abdomen est mou et dépressible.

On décide un traitement par l'acécholine en piqûres. Dix piqûres ont entraîné une sédation telle que, depuis six mois, les crises ont cessé alors qu'elles affectaient, les six mois précédents, le type d'un véritable état de mal.

Nous étions sans doute en présence de crises vasculaires de caractère spasmodique merveilleusement influencées par l'acécholine, et nous avions été conduits à admettre cette étiologie, parce que, en même temps, nous traitions le frère de la malade, qui présentait une maladie de Raynaud typique.

Observation III.

Maladie de Raynaud à localisation nasale et auriculaire et érythromélalgie chez un enfant.

(Aka-Ch. Lafon, de Périgueux) (3).

A... est âgé de 12 ans. On ne relève dans ses antécédents qu'une coqueluche bénigne, suivie de conjonctivite phlycténulaire. Son père n'a pas toujours été d'une sobriété parfaite, sa mère est morte en 1907 de tuberculose pulmonaire. Il a un frère âgé de 5 ans dont la santé générale paraît bonne, mais qui a une otorrhée.

---

(3) B. M. Paris, 20.418. J.-M. Charcot, *Nouvelle iconographie de la Salpêtrière*, 1911, t. 24, p. 398-401.

En décembre 1904, par un froid vif, l'enfant, qui avait alors 4 ans 1/2, se serait endormi sur les marches d'un escalier de pierre; à son réveil, son nez et ses oreilles auraient été très rouges, et cette coloration aurait persisté pendant tout l'hiver, pour s'atténuer au printemps... L'année suivante, au début de l'hiver 1905-1906, son nez gonfla et devint de nouveau très rouge; puis le lobule prit une teinte bleu noirâtre et il se forma une escarre, qui se détacha assez vite, en laissant à sa place la peau reformée. Cette mortification, qui s'accompagna de vives douleurs, se reproduisit trois fois jusqu'à la fin de mai, de sorte que, pendant cet hiver-là, quatre escarres évoluaient successivement. En même temps, les oreilles et les mains présentaient aussi du gonflement et une teinte rouge violacé. Durant l'été qui suivit, ces phénomènes s'amendèrent; le lobule du nez, blanchâtre, resta entouré d'une zone rosée.

Dès le début de l'hiver 1906-1907, les accidents reparurent, mais les douleurs furent moins vives et l'évolution des escarres nasales plus lentes; il ne s'en forma que deux successives.

Pendant l'hiver 1907-1908, cette atténuation des accidents nécrotiques du nez s'accentua; nous n'assistâmes qu'à la mortification d'une seule plaque, qui mit un mois et demi à se détacher et tomba en mai. Par contre, à l'extrémité supérieure du pavillon de l'oreille droite, il se forma une escarre, qui évolua parallèlement à celle du nez; son élimination provoqua de vives douleurs et laissa une perte de substance intéressant toute l'épaisseur du pavillon. Au mois d'avril, pendant le travail d'élimination, l'enfant eut une hématurie qui dura deux jours; les urines, acajou foncé, contenaient des hématies.

Au cours de l'hiver 1908-1909, les phénomènes se reproduisirent, mais encore plus atténués. Il se forma quelques taches noirâtres sur le lobule du nez, mais il n'y eut pas d'élimination.

Au mois de juillet 1909, nous eûmes à traiter une conjonctivite phlycténulaire légère.

Le 26 novembre 1909, par un temps assez froid, alors que le lobule du nez recommençait à bleuir, l'enfant se plaignit de douleurs dans le bras gauche. Le lendemain, ces douleurs reparurent dans l'après-midi, beaucoup plus vives, et gagnèrent la jambe du

même côté... Ces accidents durent un quart d'heure environ, ne laissant après eux qu'une grande lassitude.

Dans le cours de l'hiver 1909-1910, il ne se produisit qu'une petite escarre sur le lobule du nez; elle tomba au début de juin, et les douleurs furent à peu près nulles.

Enfin, pendant l'hiver 1910-1911, il n'y a pas eu de mortification...

Observation IV.

(Etienne Bernard-Kreiss-Lotte, 1938.)

Berthe G..., 47 ans, couturière, est hospitalisée au pavillon Rambuteau, à la Salpêtrière, depuis le 12 avril 1938.

Son affection pulmonaire est sans doute ancienne; la malade a présenté des bronchites répétées depuis des années; son mari est décédé de tuberculose pulmonaire en 1937, et, depuis lors, les signes généraux et fonctionnels se sont largement aggravés. Mais c'est seulement en mars 1938 que, alarmée par une hémoptysie abondante, elle consulte pour la première fois. On est à ce moment en présence d'une malade pâle, très amaigrie, fébrile (38 à 39°), dont la toux fréquente ramène une expectoration richement bacillifère. L'auscultation décèle d'un côté comme de l'autre un syndrome cavitaire et des râles disséminés, et la radiographie confirme la bilatéralité des lésions : cavité du sommet droit avec marbrures intercléido-hilaires; cavité sous-claviculaire gauche avec taches non homogènes, diffuses dans la presque totalité du champ pulmonaire.

Dans les mois qui suivent, par la simple hygiéno-diététique, une certaine sédation fonctionnelle est obtenue, mais la courbe thermique reste irrégulière, avec des cloches à 38°-38°5, l'expectoration est constamment bacillifère, les signes stéthacoustiques persistent, les radiographies successives ne montrent aucune régression des images.

Il s'agit donc d'une tuberculose pulmonaire bilatérale, évolutive, chez une femme de 47 ans, qui ne présente par ailleurs aucun trouble organique particulier.

C'est seulement au début de juillet, trois mois après son entrée

dans le service, que la malade présente, pour la première fois, des manifestations cutanées, dont l'aspect clinique et la localisation particulière, bracchiale puis faciale, laisse d'abord le diagnostic hésitant.

Voici l'ordre chronologique des faits : la malade attire d'abord l'attention sur son *bras droit*, au niveau duquel sont apparues des taches violacées. Celles-ci sont de découverte fortuite, car absolument indolores. Il ne s'agit pas de simples marbrures, mais d'un large placard cyanotique, occupant la face postérieure du bras dans ses deux tiers inférieurs, envahissant en bas la région du coude jusqu'à la pointe de l'olécrâne, s'étendant en largeur sur trois à quatre travers de doigt, mais ne débordant pas sur la face antérieure. La teinte cyanique n'est pas partout homogène, mais se dépose en placards laissant entre eux des intervalles de coloration normale. Le placard n'est pas surélevé. La peau reste lisse, souple, non infiltrée, non indurée. On note un léger abaissement de la température locale, il n'y a ni douleurs, ni troubles de la sensibilité objective.

Quelques jours après le début de ces manifestations brachiales, des taches cyanotiques apparaissent au niveau des joues. C'est d'abord, sur chaque pommette, une petite zone violette de la dimension d'une pièce de 1 franc. Puis le placard s'étend, recouvre chaque pommette, devient violet sombre, tandis qu'apparaît une sensation de brûlure superficielle. Là encore, aucune autre modification tégumentaire.

Puis les deux oreilles prennent aussi une teinte violacée plus précoce et plus foncée à gauche qu'à droite.

A gauche : le pavillon est violacé dans son ensemble, mais la cyanose est plus marquée au niveau de l'hélix, qui est violet sombre, presque noir.

A droite : seul l'hélix est atteint, le reste du pavillon restant de coloration normale.

Enfin, en dernier lieu, le bras gauche est marqué à sa face postérieure et près du coude de placards violacés dont les caractères topographiques sont entièrement symétriques à ceux du bras droit.

Ainsi, dans l'espace d'un mois et demi environ, sont apparus successivement des troubles cutanés bien particuliers dans leur

aspect et dans leur topographie presque parfaitement symétriques. Ils ont encore comme caractère d'évoluer de façon intermittente et paroxystique, d'être très nettement influencés par le froid.

Tantôt, en effet, la teinte violacée s'atténue jusqu'à disparaître presque complètement; tantôt, surtout sous l'action du froid, elle s'accentue et vire au violet sombre. Au niveau du bras, l'épreuve du bain glacé est à ce point de vue significative; elle fait même apparaître quelques placards aberrants aux avant-bras, une pâleur un peu violacée des doigts, elle provoque à la longue une sensation de crampe. Mais toujours les placards cyaniques du bras conservent une topographie identique et circonscrivent les mêmes zones cutanées de coloration normale.

La progression des lésions ne s'est pas arrêtée là. Un certain fond d'asphyxie permanente persiste au niveau des pommettes; au niveau de l'oreille gauche et de la pommette gauche, on voit les lésions évoluer vers la nécrose.

Sur l'hélix de l'oreille gauche, le sphacèle est aperçu très vite, un mois environ après le début des troubles, précédé par une recrudescence des douleurs. D'abord très limité, il s'est étendu à toute la longueur de l'hélix, sous forme d'une croûtelle noirâtre, superficielle, insensible, tranchant sur la teinte violacée du reste du pavillon. Puis il a régressé; et, actuellement, le sphacèle s'est circonscrit au tiers moyen de l'hélix; la teinte violette du lobe de l'oreille s'est elle-même atténuée.

Sur la pommette gauche, le sphacèle a été plus tardif (deux mois environ après le début) et aussi plus limité et plus superficiel : sous forme de deux croûtelles brunâtres, lamellaires, de la dimension d'une lentille, se détachant nettement sur le fond violacé de la pommette. Actuellement, l'une des croûtelles est tombée, laissant une petite zone plus pâle et parcheminée.

En somme, ces troubles d'asphyxie locale, symétriques, paroxystiques et évoluant en certains points vers la gangrène, ne pouvaient faire soulever d'autre hypothèse que celle d'un syndrome de Raynaud, bien que la disposition topographique en fût très particulière.

En effet, et nous insisterons sur ce point, il n'existe pas de localisations typiques au niveau des extrémités des membres.

Certes, les doigts sont parfois un peu froids, un peu cyanosés,

mais la malade dit n'avoir jamais présenté au niveau des doigts de crises de syncope locale ou d'asphyxie, non plus qu'aucune sensation d'engourdissement vraiment anormale.

Les membres inférieurs, les orteils, sont également indemnes.

Et cependant, depuis l'apparition des premiers froids, nous avons pu surprendre à quelques moments une pâleur ou une teinte violacée de certains doigts, comme si s'annonçait peut-être une nouvelle phase évolutive.

Quant à l'exploration artérielle des membres supérieurs, elle ne décèle aucun trouble important, malgré des examens répétés à l'oscillographe enregistreur de Boulitte pratiqués dans le service de M. Bourguignon.

Tension : Mx, 9,5; Mn, 6.

Le pouls se tient entre 100 et 108.

Dans l'ensemble, les courbes oscillométriques montrent que l'amplitude des oscillations est peut-être quelque peu diminuée par rapport à la normale et légèrement plus faible à droite qu'à gauche.

Les épreuves du bain chaud et du bain froid donnent des réponses sensiblement normales :

Augmentation de l'amplitude dans le premier cas.

Aplatissement dans le deuxième cas; mais on peut parler de ce véritable écrasement de la courbe que Leriche considère comme caractéristique du syndrome de Raynaud.

Une seule anomalie : au niveau de l'humérale droite, nous avons obtenu une réponse inversée au bain froid (élargissement de la courbe au lieu d'un écrasement), la réponse au bain chaud restant normale.

Il est intéressant de signaler que les épreuves contro-latérales au chaud et au froid restent normales : le jeu des réflexes vasculaires à distance n'est donc pas perturbé.

Quant à l'examen général et humoral de cette malade, il ne décèle aucune particularité significative.

La glycémie est normale...

Temps de saignement, 2 h. 30; temps de coagulation, 15 minutes.

La recherche de la syphilis a été attentive, chez cette malade nous n'en avons trouvé aucun antécédent, aucun stigmate. Le B.-W., le Hecht, le Kahn, sont négatifs. Un traitement d'épreuve a cependant été entrepris.

Par contre, du point de vue endocrinien, il faut souligner que la malade est ménopausée depuis six ans, puisqu'elle a subi en 1932 une hystérectomie pour fibrome. Après cette intervention, la malade a présenté pendant quelques mois des bouffées de chaleur, des céphalées, des sensations de malaise. Mais tout est vite rentré dans l'ordre. Et l'examen clinique ne décèle actuellement aucun signe net d'altération glandulaire.

Notons enfin que, dans les mois précédant l'apparition de ces troubles cutanés, la malade n'a reçu aucun traitement médicamenteux particulier. Elle n'a jamais pris d'ergotine ni d'ergotamine.

Observation V.

(Maurice Raynaud, *Premier Mémoire de* 1862, p. 107, obs. XXIV) (4).

M. Molin a vu une fille affectée d'une gangrène qui s'empara d'abord d'un pied, lequel se détacha de la jambe. L'autre pied se gangréna ensuite et se détacha comme le premier. La malade perdit de même successivement plusieurs doigts des mains, et les ravages de cette gangrène se bornèrent à cette cruelle mutilation. Cette fille se porta bien ensuite, et prit même beaucoup d'embonpoint.

Observation VI.

(Maurice Raynaud, *Premier Mémoire de* 1862, p. 106.)

(Par Bocquet) (5).

Il s'agit d'une petite fille de 3 ans, qui se plaignit en janvier 1803 de douleurs très aiguës dans tous les membres, et surtout dans les extrémités inférieures. Fièvre, amaigrissement, apparition sur toute la surface du corps, excepté à la tête, d'un grand nombre de taches brunes, qui disparurent au mois d'avril de la même année. Bonne santé jusqu'en janvier 1804. Alors la fièvre et les taches brunes reparurent; il s'y joignit des douleurs dans tous les

(4) *Journal de Corvisart*, t. XVI, p. 283, 1808, Bulletin publié par le Comité central de la Société de médecine du département de l'Eure.

(5) *Journal de Corvisart*, t. XVI, p. 283, 1808, extrait du Bulletin publié par le Comité central de la Société de médecine du département de l'Eure.

membres. Les dernières phalanges des doigts de la main gauche devinrent noirs, et en peu de temps toute cette main fut frappée de gangrène; la maladie continua ses ravages jusqu'au mois de juin suivant; la main gauche ne tenait plus alors à l'avant-bras que par un petit lambeau de peau et le tendon d'un des fléchisseurs. La dernière phalange du pouce, de l'annulaire et de l'auriculaire de la main droite était sur le point de se séparer, et deux phalanges du pied droit étaient tombées. Il y avait plusieurs escarres *sur les épaules*, sur la région lombaire et sur la partie postérieure de la cuisse droite. Peu de fièvre et bon appétit...

Aux premiers jours de janvier 1805, nouveaux accidents, qui se prolongèrent jusqu'au mois d'août, mais il n'y eut pas d'escarres.

Au mois de janvier 1806, les mêmes phénomènes reparurent pour la quatrième fois. Ils ne durèrent que quelques jours. La peau reprit sa couleur naturelle. Le 23 janvier 1807, aucun symptôme n'annonçait la récidive de cette terrible maladie.

Observation VII.

(Maurice Raynaud, 1862.)

Rose G..., laveuse, âgée de 28 ans, à la peau blanche et au teint coloré, jouit habituellement d'une bonne santé... Elle avait toujours été bien réglée; mais, depuis trois mois, les menstrues avaient notablement diminué. Dans le mois de mars, elle eut quelques accès de fièvre tierce, qui disparurent sous l'influence d'un minoratif. Vers le milieu d'avril, elle devient très impressionnable par le froid. Toutes les fois qu'elle sortait par un temps un peu frais, le nez, le menton, les joues, les mains et les pieds commençaient à pâlir; ils passaient ensuite à une teinte violette, puis blanc ardoisé. Ce fut dans cet état qu'elle se présenta, le 20 avril, à la consultation de l'Hôtel-Dieu (de Nantes).

Un vent très froid avait soufflé toute la matinée, lorsque Rose entra dans le cabinet. Ses joues et son menton étaient couleur indigo; ses mains étaient aussi froides que le marbre. Au premier aspect, je les crus sphacélées. L'extrémité des doigts était d'un bleu verdâtre, la paume de la main était d'un pourpre foncé. Sur les avant-bras, il y avait des marbrures semblables à celles que

l'on remarque aux jambes des personnes qui font usage de chaufferettes... Ces phénomènes étaient moins prononcés aux membres inférieurs, qui étaient recouverts de chausses de laine...

Observation VIII.

Syncope locale intermittente bornée à un seul membre.

(Maurice Raynaud, *Mémoire de* 1862, obs. IV, p. 52.)

Il y a quelque temps, je voyais, avec M. Cusack, une malade du nord de l'Irlande. C'était une jeune dame d'une constitution très délicate, et qui présentait chaque jour, à une heure déterminée, des phénomènes fort singuliers : la circulation semblait s'arrêter complètement dans *une des jambes*, qui devenait alors complètement pâle et froide. Cet état persistait pendant dix ou douze heures, puis une nouvelle modification survenait : la jambe devenait chaude et douloureuse, et cette élévation de température était si pénible pour la malade qu'elle était obligée de placer sa jambe en dehors des couvertures, et de la faire arroser constamment avec de l'eau froide et du vinaigre. Durant tout ce temps, les battements du cœur étaient normaux, et la circulation était naturelle dans toutes les autres parties du corps.

Observation IX (Résumée).

Considerazioni su di un caso di sindrome di Raynaud con turba labirintiche.

(Borghezan) (6).

L'auteur décrit un cas de syndrome de Raynaud avec troubles labyrinthiques. L'analyse des phénomènes morbides présentés par le patient tend à faire admettre que, dans les troubles vaso-neurotiques de l'oreille interne, l'importance principale est due aux altérations qui atteignent le ganglion cervical inférieur, ou ses branches afférentes.

---

(6) Considérations sur un cas de syndrome de Raynaud avec troubles labyrinthiques, *Revue de laryngologie, otologie, rhinologie*, 1er févr. 1932, 53e année, no 2, t. 1, p. 248-249. Extrait de *Il Valsalva*, 1931, no 2.

Observation X.

(Extrait de *La maladie de Raynaud*, par Vaquez) (7).

Il s'agit d'une jeune femme de 30 ans, sujette depuis l'âge de 20 ans à des crises analogues à celles qui frappent les extrémités dans la maladie de Raynaud. Mais, chez cette jeune femme, ce ne sont pas les mains qui sont atteintes, ce sont les membres inférieurs.

Sous l'influence d'un refroidissement de la température, on voit apparaître au milieu de la jambe un placard cyanique présentant tout à fait l'aspect de l'asphyxie locale; le tout dure quelques instants, quelquefois une heure.

A ce moment, la malade souffre. Dans certains cas, survient une plaque noirâtre, une phlyctène se montre au milieu ou aux confins de la plaque. A sa suite, demeure un cicatrice blanche, puis parcheminée. La région atteinte présente à la longue une induration sclérodermique spéciale. Les phénomènes, en effet, se répètent plusieurs fois dans l'année, pendant des périodes de quinze jours à trois semaines; il y a un véritable état de mal. Chose curieuse, ni les orteils, ni les mains, n'ont été touchés chez cette malade.

Observation XI.

Idiopathic gangrene of the four extremities, nose and ears.

(John R. Begg) (8).

Mrs Elizabeth R..., aged 21, was admitted into the Dundee Royal Infirmary on the 20th May 1869... She had been delivered of a healthy male child on the 24th March previous...

---

(7) *Pratique médicale française*, 6e année, n° 1, janv. 1925 (A). Leçon faite à la clinique thérapeutique de l'Hôpital de la Pitié le 20 nov. 1924.

(8) Gangrène idiopathique des quatre extrémités. Amputation des extrémités. Guérison, *The Lancet*, 17 sept. 1870, t. 2, p. 397-399. Traduction de l'article : « Mme Elizabeth R..., âgée de 21 ans, fut admise, le 25 mai 1869, à la Dundee Royal Infirmary. Elle avait accouché, le 24 mars précédent, d'un enfant bien portant, du sexe masculin...

Un peu plus de quinze jours avant son entrée à l'hôpital, elle fut prise d'une sensation de démangeaison aux deux mains; celle-ci fut suivie par une

One day, a little over a fortnight previous to her admission to the infirmary, she was seized with an itchy sensation in both her hands; this was followed by slight pain, and at the same time, she noticed the tips of the small and ring fingers of the left hand become of a blue colour. Previous to this, however, there had appeared a blue spot on the tip of the nose; and shortly after the left hand, had been attacked with the blueness, the left foot exhibited a similar appearance; then, the right hand, the right foot, and finally the lobuls of the ears : the blueness always commencing at the tips of the fingers and toes, and gradually ascending. She then experienced a feeling of numbness in the parts, and latterly pain whenever she made any movements...

Observation XII.

Maladie de Raynaud prédominant aux oreilles, syphilis ignorée.

(G. Milian-A. Ravina-L. Perin) (9).

Mme L..., âgée de 61 ans, vient consulter le 11 septembre 1933.. Cette malade a des accès de syncope et d'asphyxie locale. Un traitement à l'acétylcholine n'arrête pas son évolution, qui ne va jamais jusqu'au stade de gangrène.

... Au cours du traitement, la malade se plaint de douleurs spontanées au niveau des *lobules* et des *conques* auriculaires. L'inspection ne révèle rien, mais la pression décèle en ces points une sensation douloureuse et très pénible. Le lendemain, on constate l'existence d'un léger degré de cyanose lobulaire. Celle-ci s'étend rapidement aux conques auriculaires, puis apparaissent sur les oreilles des plaques cyanotiques très foncées, particulièrement nombreuses

---

légère douleur, et, en même temps, elle remarqua que les extrémités de l'auriculaire et de l'annulaire de sa main gauche commençaient à prendre une couleur bleue. Avant cela, cependant, était apparue une tache bleue sur la pointe de son nez; et, peu de temps après l'apparition de cette couleur bleue sur la main gauche, son pied gauche prit le même aspect; puis la main droite, le pied droit, et finalement les lobules des oreilles, la couleur bleue commençant chaque fois aux extrémités des doigts et des orteils et montant peu à peu. Elle éprouva ensuite une sensation d'engourdissement dans les parties atteintes et enfin une douleur à chacun de ses mouvements...

(9) *Presse médicale*, n° 92, 16 nov. 1935, p. 1816 (extraits).

sur le lobule. Sur un fond de cyanose, on voit se détacher de multiples plaques violet foncé, légèrement tuméfiées. Leur présence donne aux lobules des oreilles un aspect boudiné... Toute la région est le siège de douleurs très vives.

On constate de plus l'existence de taches cyanotiques circonscrites siégeant aux pommettes et à la face externe des avant-bras.

La malade dit avoir présenté une première fois, il y a trois ans, des manifestations analogues, mais plus atténuées, *qui ont disparu spontanément* au bout d'un mois. Les mêmes phénomènes se sont reproduits, quoique beaucoup moins intenses, deux ans après...

Observation XIII.

Maladie de Raynaud à manifestations linguales.

(Gougerot-Graciansky.)

La malade n° 131.280, âgée de 64 ans, a des troubles trophiques développés au cours d'une maladie de Raynaud typique. C'est en l'hiver 1936 que les crises ont débuté, atteignant symétriquement l'extrémité des quatre membres, très nettement déclenchées par le froid, caractéristiques avec une phase de syncope blanche, puis une phase d'asphyxie bleue.

Des crises très nettes atteignent l'*extrémité de la langue*, alors que manque toute autre atteinte de la région céphalique, du nez ou des oreilles, comme aussi toute manifestation oculaire ou cérébrale.

Les crises linguales surviennent sans cause apparente et sans aucun synchronisme avec les crises des extrémités.

La malade éprouve soudainement une gêne de la parole, rapidement croissante, ses mots achoppent, bientôt elle ne peut plus parler. La langue est devenue insensible, inerte, inapte à moduler les sons que la malade s'efforce de proférer. Emue par cette impression de paralysie, elle a examiné plusieurs fois sa langue à l'aide d'une glace et elle a pu constater au cours de chaque crise que l'extrémité de la langue est d'un blanc circux sur une étendue de 3 à 4 centimètres.

Cette syncope locale dure habituellement cinq minutes environ.

Puis la sensibilité linguale revient peu à peu. Exactement comme aux mains, des fourmillements, des picotements, une sensation de chaleur, sont perçus pendant cinq à dix minutes, cependant que la langue recouvre peu à peu sa teinte rosée normale sans jamais être cyanosée. La motivité revient en dernier lieu.

Progressivement, la parole redevient possible et de plus en plus aisément articulée. La crise dure au total quinze minutes environ. Elle se borne à ces phénomènes vaso-moteurs; aucune salivation, aucun trouble de la gestation ni de la déglutition ne l'accompagnent. Il n'y a *ni nécrose ni bulle*.

Les crises linguales se répètent au rythme d'une tous les cinq jours environ, beaucoup moins nombreuses que celles des extrémités.

Dès les premières injections d'un traitement par l'acétylcholine, les crises linguales se sont espacées, puis ont totalement disparu après deux mois d'observation.

L'aspect de la langue est actuellement normal.

Observation XIV.

Asphyxie locale des pieds, des mains, du nez; gangrène sèche des quatre extrémités, allant jusqu'à la chute de plusieurs portions de phalanges unguéales; le tout survenant après un accouchement récent. Guérison.

(Raynaud, *Mémoire de* 1862, obs. XV, p. 86 à 96 [extraits]).

Mme E. X..., 27 ans, brune, fortement constituée et d'une grande fraîcheur de teint, jouit habituellement d'une santé excellente. Quelques antécédents tuberculeux du côté de la mère. Menstruation régulière depuis l'âge de 14 ans... Extrême facilité à contracter des engelures. Pendant l'hiver, les mains sont d'habitude très rouges...

A la fin d'octobre 1859, Mme X... eut un premier accouchement qui se passa très heureusement. Au bout de trois semaines, elle fut en état de partir pour l'Italie avec son mari. Les règles reparurent six semaines après l'accouchement. Mais elle n'eut que deux époques et redevint enceinte...

Trois jours après l'accouchement, qui avait eu une moyenne durée, sans grandes douleurs, M. Vernois, en explorant le pouls par hasard, fut frappé de notables intermittences, revenant toutes les 4 ou 5, quelquefois toutes les 8 ou 10 pulsations. Il ausculta le cœur; cet organe ne présentait rien de particulier que des intermittences correspondant à celles du pouls. La malade avait conscience de ces arrêts passagers, qui se traduisaient pour elle par une sensation de battement dans la tête; elle nous assura y être sujette.

Le huitième jour après l'accouchement, la malade est prise subitement pendant la nuit d'accidents cholériformes de la plus haute gravité... En même temps, suppression complète des lochies. La journée se passe bien; les accidents graves finissent par se calmer. La diarrhée persiste encore quelques jours, puis s'arrête. Quant aux lochies, elles n'ont pas reparu.

... La convalescence est lente et difficile...

18 février : En se réveillant, elle sent de la démangeaison au bout des doigts; elle pense avoir quelques gerçures et met des gants, mais, le soir, elle se trouve à l'étroit et sent ses mains enflées. Les jours suivants, les extrémités des doigts deviennent un peu rouges, un peu douloureuses; elle est obligée de cesser de jouer du piano; elle a de la difficulté à manger; elle ne peut plus coudre.

M. Hervez de Chegoin, qui la voit alors, considérant la persistance de l'engorgement utérin, prescrit l'iodure de potassium *intus et extra*. Le traitement est commencé le 4 mars. *Les douleurs abdominales diminuent avec une grande rapidité. En même temps, les douleurs des doigts augmentent de plus en plus;* les extrémités en deviennent exsangues, puis prennent une coloration d'un bleu clair, qui va se foncant de jour en jour...

16 mars : La maladie affecte la totalité des premières phalanges. Elles ont une coloration noirâtre qu'on ne saurait mieux comparer qu'à celle d'un doigt trempé dans l'encre, et que l'on a essuyé superficiellement...

22 mars : Le mal progresse toujours. Douleurs violentes; impossibilité absolue pour la malade de se servir de ses mains. Les extrémités des orteils commencent à devenir douloureuses.

26-27 mars : Douleurs atroces, revenant par crises, d'une inten-

sité vraiment effrayante, arrachant à la malade des hurlements de souffrance en la privant entièrement de sommeil. C'est une sensation de brûlure permanente avec exacerbations, sans aucune fixité dans le retour des accès.

28 mars : La coloration noirâtre des extrémités continue sa marche envahissante. Les parties noires sont froides au toucher, couvertes d'une sueur visqueuse. En un mot, c'est tout l'aspect des membres où la gangrène est *imminente*. *L'extrémité du nez présente à son tour une coloration noirâtre*, qui s'exagère pendant les accès de douleur; on voit alors se dessiner sous la peau, à la base du nez, de grosses veines livides, à contours mal dessinés. Pas de douleur en ce point, mais la malade se rappelle maintenant qu'il y a environ quinze jours *l'extrémité du nez était devenue douloureuse au point de l'empêcher de se moucher.*

29 mars : La coloration des mains a atteint son maximum. Les douleurs commencent à être très violentes dans les pieds; l'état du nez est stationnaire; rien aux orteils.

30 mars : Les douleurs des pieds deviennent tellement intolérables que la station est impossible. *Les douleurs suivent maintenant aux mains une marche décroissante, tandis qu'aux pieds elles vont en augmentant...*

1er avril : Dans la matinée, une crise douloureuse qui dure vingt-cinq minutes, et qui dépasse en intensité tout ce que la malade a éprouvé jusqu'ici (cette crise a été la dernière); elle est bornée aux pieds...

Aux mains, coloration ardoisée, tirant sur le verdâtre, occupant environ le tiers inférieur des dernières phalanges; elle est limitée par un bord sinueux, bien tranché, en arrière duquel existe une auréole d'un rouge vif, où la peau a un excès de chaleur...

12 avril : La malade ne ressent plus de véritables douleurs, mais comme de petites piqûres instantanées.

Main droite et main gauche sont très améliorées. Pied gauche et pied droit aussi, mais ils sont à un stade d'amélioration moins avancée. Le nez a eu par moments une teinte violacée, *quelques petits points noirs se sont montrés à une fesse.*

14 avril : Les règles sont revenues.

1er juin : Depuis cette époque, la santé a toujours été en s'améliorant.

Observation XV.

Gangrène symétrique des deux pieds et du nez chez un tuberculeux.

(Henri Desplats) (10).

Antoine V..., cordonnier, âgé de 59 ans, entra dans mon service le 3 novembre 1904. Il était atteint d'emphysème et de bronchite, et présentait des signes d'infiltration tuberculeuse au sommet droit. Pendant ce premier séjour, son état général s'améliora, mais son état local s'aggrava. A sa sortie, le 21 juin, il avait du ramollissement des deux sommets.

Rentré le 19 septembre 1905, il fut trouvé très faible et très amaigri. L'expectoration était très abondante et les deux sommets étaient excavés.

3 octobre : Il accusait des démangeaisons au niveau des pieds, qui étaient un peu œdématisés.

6 octobre : Son état était considérablement aggravé et il paraissait mourant : respiration très gênée, pouls faible et incomptable, faiblesse extrême; cependant, son intelligence est conservée. On lui donne du sirop d'éther.

7 octobre : Bien que très faible encore, il est un peu remonté et le pouls est bien meilleur.

9-10 octobre : Le mieux continue.

11 octobre : En passant, je remarque que le bout du nez est noir, et, aussitôt, découvrant les pieds, je les trouve froids et tout à fait cyaniques. Les deux sont pris de la même manière, et la partie intéressée est bien exactement délimitée et a la forme d'une pantoufle. Les battements de la pédieuse et de la poplitée sont conservés. Température, 36°6. Pas de sucre ni d'albumine dans les urines.

12 octobre : Pouls, 110. Température, 36°8. Etat général sensiblement le même. Les extrémités, malgré l'enveloppement, restent froides et ont l'apparence tout à fait gangréneuse, sans œdème. *Les mains présentent des plaques violacées.* Rien au cœur.

13 octobre : L'épiderme du dos des pieds se soulève, et il y a

(10) *Journ. des sciences méd. de Lille*, n° 9, 3 mars 1906, p. 193, communication à la Soc. des sciences méd. de Lille.

de larges phlyctènes, la pointe du nez s'exulcère. Toujours pas d'odeur.

14 octobre : Aggravation.

15 octobre : Mort.

... A l'autopsie, on ne trouva aucune oblitération vasculaire, ni aucun signe de putréfaction.

Observation XVI.

Gangrène symétrique des extrémités, asphyxie locale de la langue. (Casassus) (11).

Marie X..., 44 ans, margeuse, ne présente rien de particulier du côté de ses antécédents héréditaires. Son père est mort asthmatique à 62 ans, et sa mère succomba, à l'âge de 48 ans, à une affection pulmonaire aiguë.

Elle était tout enfant quand elle eut la rougeole et peu après la coqueluche. Bien remise de ces affections, sa santé aurait été parfaite si elle n'avait eu à souffrir d'une névralgie rebelle occupant la tête, sans siège spécial. Ces douleurs névralgiques ont disparu avec l'unique accouchement de la malade, qui survint à 28 ans. L'accouchement fut laborieux et les suites des couches longues. Il y eut un peu de fièvre.

Trois mois après, alors que, bien rétablie, la maladie avait repris ses occupations, elle constata, un jour du mois de mars 1888, que l'auriculaire de la main droite était devenu tout blanc, très froid, très douloureux à la pression. La chaleur du lit ou l'immersion dans l'eau chaude faisait disparaître momentanément la syncope locale. Mais momentanément seulement, car, à la première sensation de refroidissement, le doigt devenait blanc et aussi douloureux que précédemment.

Au bout d'un mois et demi, l'extrémité du doigt passa de la teinte blanche à la teinte violacée : blanc bleuâtre au début, bleu ardoisé ensuite; cette asphyxie locale dura un mois. La teinte

(11) Soc. d'anat. et de physiol. normale et pathol. de Bordeaux, extrait du procès-verbal officiel de la séance du 5 mars 1906 (président, W. Dubreuilh), *Journ. de méd. de Bordeaux*, 1906, XXXVI, p. 452-454.

bleue s'accentua, se fonça de plus en plus, jusqu'au jour où il se produisit un orifice qui donna passage à un pus sanieux, noirâtre, à odeur fétide.

Tous ces phénomènes s'accompagnaient de douleurs intenses localisées au doigt malade.

La suppuration dura six mois environ. Puis tout cicatrisa et le doigt reprit une teinte rosée, voisine de la normale.

Aussitôt après, les mêmes symptômes, absolument identiques, se produisirent à l'annulaire de la même main. Même durée, même succession de phénomènes et dans le même ordre qu'à l'auriculaire.

Puis ce fut au tour du médius droit, puis à celui de l'index droit. Lorsque la malade souffrait beaucoup ou endurait le froid, les doigts précédemment atteints présentaient simultanément les symptômes de l'asphyxie locale, mais ils ne suppuraient pas. La syncope n'était que momentanée.

La main gauche paya tribut à l'affection. Ce furent successivement l'index, le médius, l'annulaire et l'auriculaire qui furent atteints.

A ce moment commencèrent les symptômes d'asphyxie locale permanente...

Toutes ces extrémités sont violacées et froides, et la malade ne peut qu'à grand peine les réchauffer. Elle éprouve souvent des crampes qui ont pour point de départ soit le pied, soit la main, et remontent ensuite dans le membre correspondant.

Nous avons recherché si la malade présentait par ailleurs des troubles analogues à ceux de ses extrémités. Le nez et les oreilles n'offrent rien de particulier. La face est rouge, légèrement congestionnée.

La malade nous déclare cependant ressentir certains troubles du côté de la langue. Voici en quoi ils consistent. Brusquement, dans la journée, sans cause ou sous l'influence d'une émotion apparente, elle sent sa langue se refroidir; il lui semble alors avoir un glaçon dans la bouche. Le phénomène dure environ un quart d'heure, pendant lequel la malade cherche, dit-elle, à activer la circulation en mordillant sa langue. Elle ressent des fourmillements et la pression de l'organe est douloureuse. La fin de cette crise

est annoncée par des picotements plus violents, qui se produisent à l'extrémité de la langue. L'attaque est d'ailleurs précédée d'une douleur naissant dans la région sushyoïdienne et se propageant d'arrière en avant à toute la masse linguale.

Nous avons pu examiner la malade pendant une de ces crises. La langue est alors complètement violette. Cette teinte persiste quelque temps après que les phénomènes perçus par la malade ont disparu. Ces crises ne sont pas très fréquentes, trois ou quatre en quinze jours...

Observation XVII (Résumée).

Syndrome de Raynaud d'origine émotive.
Guérison par l'opothérapie hypophysaire et ovarienne.

(Claude et Tinel) (12).

Mme C..., 36 ans, en bonne santé, très impressionnable, très nerveuse, fut très légèrement blessée dans un accident de tramway au mois de juin 1922. A la suite de cet accident, son état nerveux s'exagère. Six semaines après l'accident, apparaissent :

1° des crises de dyspnée et de battements de cœur provoquées par la moindre émotion;

2° un mal de tête persistant; des insomnies;

3° des fatigues avec sensation de lassitude dans les quatre membres.

Quatre mois après l'accident, crises d'algidité des deux mains. Etat nauséeux. Après chaque crise, la malade a envie de dormir. En même temps que ces crises apparaissent, les troubles (dyspnée, maux de tête, fatigue, etc.) disparaissent, les règles sont plus courtes et moins abondantes. A la suite d'un changement d'air et d'un traitement (bromure, chlorure de calcium, gardénal), les crises diminuent de fréquence et disparaissent presque complètement. L'état nerveux du début réapparaît pour disparaître ensuite au moment où, sans cause apparente, les crises d'angiospasme re-

(12) Soc. méd. des Hôp., 20 mars 1925, p. 571-590, extrait du *Bull. et mém. de la Soc. méd. des Hôp. de Paris*, B. E. M. Bordeaux, 60.078.

viennent de nouveau. Pendant une de ces périodes d'accalmie, la langue se paralyse deux ou trois fois; depuis qu'il est apparu, ce phénomène se reproduit de plus en plus souvent (13).

A ces phénomènes, d'autres viennent bientôt se joindre :

1° Crises anormales d'angiospasme à paroxysmes successifs (14). Ces crises terminées, la malade ne peut les reproduire par les moyens habituels (épreuve du bain froid en particulier). Il existe entre chaque crise une période d'*inexcitabilité vasculaire*.

2° Crises atténuées (15).

3° Crises de vaso-dilatation active, accompagnées d'une chaleur cuisante, de picotements, et quelquefois d'une bouffée de chaleur au visage (16).

4° Crises paradoxales avec coïncidence d'une crise d'ischémie d'un côté et d'une crise de vaso-dilatation de l'autre (17).

De septembre 1923 à mars 1924, ces crises disparates se succèdent en alternant avec des crises d'angiospasme. Au mois de mars 1924, Mme G... apprend une bonne nouvelle qui coïncide avec le début de l'amélioration de son affection. Les crises diminuent en fréquence et en intensité, l'insomnie disparaît. Cependant, il reste un amaigrissement assez marqué, et les règles sont toujours courtes, peu abondantes, mais régulières. C'est alors qu'on institue un traitement par les extraits hypophysaires. Les crises cessent complètement.

---

(13) « Deux ou trois fois, la langue s'est paralysée, comme si elle ne pouvait plus remuer; ces accidents se reproduisent de plus en plus fréquemment. Elle (*la malade*) n'éprouve cependant aucun refroidissement ni engourdissement de la langue ou des lèvres, mais elle éprouve une grande difficulté pour parler, comme si la langue se paralysait. »

(14) « A 9 heures du matin, crise ischémique avec pâleur, puis teinte violacée des doigts. A 10 heures, réchauffement spontané avec brûlures. A 10 h. 20, reprise du spasme ischémique, suivi, au bout d'un quart d'heure, d'un nouveau réchauffement. A 10 h. 50, troisième crise d'angiospasme, où les doigts restent noirs jusqu'à midi, pour se réchauffer alors définitivement. »

(15) « Pendant ces crises, les mains deviennent toutes violettes, sans douleur, tandis que les avant-bras sont blancs et froids. »

(16) « Brusquement, les mains deviennent toutes rouges, couleur vermillon, comme passées à la teinture. »

(17) « En même temps, la face était congestionnée, avec battement des artères du cou, mais, au milieu de cette face rouge, le nez comme les oreilles étaient gelés, d'un blanc cireux. » (2 févr. 1924.)

Observation XVIII.

Gangrène symétrique des extrémités exclusivement limitée au nez et aux oreilles.

(J. Grasset) (18).

... Le malade, tailleur de pierres, âgé de 32 ans, est né à Alger, et, pendant la durée d'une existence assez nomade, s'est livré à des excès répétés. Trois blennorragies, cinq chancres (dont aucun ne paraît avoir été infectant), contractés successivement et à plusieurs années d'intervalle, en font suffisamment foi. A l'âge de 22 ans, il fut atteint d'une fièvre intermittente qu'il conserva pendant dix-huit mois. Enfin, depuis 1873, il a éprouvé chaque année une attaque de rhumatismes.

... Le malade présente une particularité curieuse, c'est le siège des lésions. En effet, Maurice Raynaud disait en 1862 dans sa thèse ne pas connaître de faits où l'on eût noté une mortification complète du nez ou du pavillon des oreilles. Il n'avait encore rencontré, en 1872, qu'un cas où s'étaient formées de toutes petites cicatrices à la pointe du nez. Une seule observation analogue, due à Fischer, a été publiée depuis. Or, dans celle de M. Grasset, non seulement le nez et les oreilles ont été atteints du processus gangréneux, mais encore l'altération y a été strictement limitée.

Les escarres étaient parfaitement symétriques et superficielles. Le début s'était fait sous forme d'engelures, mais sans douleur. En même temps qu'apparaissait une attaque de rhumatisme, de petits boutons, ressemblant d'abord à des piqûres de puce, se développèrent à l'extrémité supérieure du pavillon des deux oreilles, puis à la pointe du nez. Ces taches s'étendirent rapidement, sans démangeaison, et offrirent bientôt le caractère d'engelures. Puis la peau prit une teinte de plus en plus foncée et les escarres se formèrent. Celles-ci se détachèrent très facilement des oreilles, où elles étaient très petites et très superficielles, en laissant chacune un petit nodule cicatriciel. Celle du nez se détacha plus

(18) *Gazette médicale de Paris*, 7 juin 1879, n° 23, p. 293. Extrait de la *Revue des journaux de médecine, journaux français, Montpellier médical*, juin 1878, p. 503.

lentement, et sa place reste marquée d'une manière indélébile par une cicatrice blanche et déprimée. Il n'y eut absolument rien à signaler, à aucune période, du côté des doigts ou des orteils, qui sont cependant le siège le plus habituel de l'asphyxie locale de la gangrène.

Observation XIX.

(Due à l'obligeance de M. le Professeur Creyx).

C. J..., Espagnol de 40 ans, bonnetier, entre le 4 novembre 1940 salle 18, lit n° 23, dans le service de M. le Professeur Creyx, pour douleurs des membres inférieurs, surtout au niveau des mollets. Ces douleurs sont à prédominance droite.

Le début de la maladie remonte à une huitaine de jours, soit le 25 octobre 1940. La marche est difficile, mais *reste possible.*

Histoire de la maladie et antécédents. — Le malade, un Espagnol, nie toute maladie de l'enfance et de l'adolescence. Blessé pendant la guerre d'Espagne, il a été amputé des orteils à gauche.

Le 15 décembre 1939, il a présenté de l'œdème du membre inférieur droit, suivi au bout de quelques jours d'une escarre au niveau du gros orteil. Il entre à l'Hôpital de Rennes le 30 décembre 1939. Une prise de sang montre un B.-W. + + +. On fait le diagnostic d'artérite spécifique et un traitement par 10 injections de Quimby et 4 d'huile grise. Du 12 février 1940 au 12 mars 1940, le sujet reçoit de l'insuline. Tous les phénomènes rentrent dans l'ordre. Le B.-W. est négatif à la sortie de l'hôpital.

Examen. — A son entrée, le 4 novembre 1940, l'examen montre :

1° *Aux membres inférieurs :*

Inspection : Différence de volume des masses musculaires des mollets, due sans doute à une atrophie gauche.

Palpation : Mollets peu douloureux, surtout à droite. Les réflexes sont un peu vifs, surtout à droite. La sensibilité est normale.

2° *Au membre supérieur :* Réflectivité, motricité, sensibilité, force musculaire conservée. Rien à signaler.

3° *Appareil cardio-vasculaire :* A l'auscultation, le deuxième bruit semble un peu claqué.

Tension artérielle : Mx, 11; Mn, 4; Io, 2.

2° Membre inférieur droit :

Cuisse : Mx, 18; Mn, 4; Io, 3.
Mollet : Mx, 14; Mn, 3; Io, 2.

3° Membre inférieur gauche :

Cuisse : Mx, 16; Mn, 5; Io, 4.
Mollet : Mx, 14; Mn, 3; Io, 4.

La pédieuse bat dans les deux côtés.

4° *Système nerveux :* Rien à signaler. Pas de troubles des réflexes oculaires. Pas d'Argyll Robertson. La pression des globes oculaires est douloureuse.

5° *Système ganglionnaire :* Adénopathie carotidienne gauche, axillaire bilatérale, inguinale bilatérale. Pas de ganglion épitrochléen.

6° *Appareil respiratoire :* Quelques râles secs au sommet gauche en arrière.

7° *Appareil digestif :* Rien à signaler.

8° *Appareil uro-génital :* Rien à signaler. Pas de cicatrice de chancre.

9° *Examens de laboratoire :* Le 7 novembre 1940, azotémie, 0,38. B.-W., Meinicke, Kahn.

Le 14 novembre, 1940, B.-W., Meinicke, Kahn. Analyse d'urine : pas d'albumine, pas de glucose, pas d'acétone.

Malgré les différents examens négatifs, on soumet le malade jusqu'au 15 décembre 1940 à un traitement spécifique (25 piqûres de benzoate de Hg) *qui n'apporte aucune amélioration.* Mais stomatite mercurielle.

Le 21 novembre 1940, on constate la disparition du pouls radial au niveau du membre supérieur droit.

Le 2 décembre 1940, apparition sur l'extrémité des 2e, 3e et 5e doigts de la main droite d'érosions sèches douloureuses à la pression, d'origine trophique. La main est cyanosée et froide. Le mem-

bre est lourd et comme ankylosé. La tension artérielle est *nulle* au niveau de ce membre, normale du côté opposé. L'épreuve du bain chaud n'apporte aucune amélioration ni modification.

Entre le 20 novembre et le 30 décembre 1940, trois infiltrations du ganglion étoilé droit sont faites à la novocaïne à 1,5 p. 100 sans apporter aucun changement. (*Pas de syndrome de Claude Bernard-Horner.*)

Le 4 février 1941, le malade est adressé au service du Professeur Papin. A ce moment, le membre est cyanosé avec sensation de froid et d'engourdissement. La force musculaire est diminuée. On note une légère atrophie musculaire. Les plaques trophiques subsistent sans modification et restent douloureuses. Les radiographies pratiquées ne montrent aucune anomalie (1re côte comprimant l'artère).

Le 7 février 1941, intervention par le Professeur Papin. Anesthésie générale à l'éther. Incision en L, dont la branche verticale correspond à l'espace entre les deux chefs du S.C.M., et la branche horizontale longe la clavicule. Section transversale du chef claviculaire du S.C.M., puis de l'omo-hyoïdien et de l'aponévrose moyenne. On découvre le scalène. Vérification de la portion intra-scalénique de l'artère sous-clavière. Celle-ci, découverte et vérifiée de bout en bout, *présente un volume et une apparence normaux, se contracte sous la sonde cannelée et bat normalement.* Recherche dans la même zone du ganglion étoilé; on infiltre ce ganglion à l'allocaïne à 1,50 p. 100. Pas de syndrome de Claude Bernard-Horner, et on fait une ramisection, qui ne laisse subsister que le cordon sympathique thoracique en bas et le nerf vertébral en haut. On continue l'exploration de l'artère sous-clavière en dehors des scalènes. Elle semble normale, mais à ce moment une plaie latérale de la veine sous-clavière derrière la clavicule empêche de poursuivre. L'opération a consisté en :

1° Vérification de la sous-clavière;

2° Ramisection du ganglion étoilé.

Immédiatement après l'opération, on note des oscillations au bras droit perceptibles entre 5 et 11.

Le 8 février 1941, réchauffement subjectif et objectif du bras droit. Oscillations à peine visibles entre 6 et 11.

Le 10 février 1941, état stationnaire.

Le 22 février 1941, le malade, dont la plaie opératoire est cicatrisée, présente des phénomènes de syncope digitale dans les deux côtés. A droite, on note une cyanose intense des doigts. A gauche, une décoloration complète des doigts, qui prennent un aspect marmoréen. Ces incidents durent quelques minutes. On fait une ponction lombaire qui ne révèle aucune modification du liquide céphalo-rachidien, ni au point de vue cytologique ni au point de vue chimique.

Le 21 mars 1941, le malade, guéri de sa plaie opératoire, est renvoyé dans le service du Professeur Creyx.

Le 24 mars 1941, on constate de nouveaux phénomènes de syncope bilatérale, localisée aux doigts, identiques à ceux du 22 février. Le malade accuse en même temps une sensation d'engourdissement.

En résumé, en dix-huit mois, ce malade a vu apparaître des phénomènes douloureux et trophiques à son membre inférieur droit, puis à son membre supérieur droit. Toutes les thérapeutiques semblent avoir été incapables de conjurer l'évolution de cette affection

Observation XX.

(Due à l'obligeance de M. le Professeur Mauriac).

Félicie M..., âgée de 39 ans, couturière de son métier, habitant à Bordeaux, se présente à la consultation du service, le 18 février 1941, se plaignant de fatigue générale et d'amaigrissement. Elle est aussitôt admise salle 6, lit n° 10, dans le service du Professeur Mauriac.

Histoire de la maladie. — Le début de la maladie remonterait au mois de janvier 1939. A cette époque, la malade accuse fréquemment une sensation de refroidissement des extrémités digitales avec douleurs à type de piqûres, intéressant les deux mains, avec prédominance cependant pour les deux derniers doigts de la main gauche. Ces phénomènes s'accompagnent de changement de coloration des doigts (d'abord violacés, ils deviennent ensuite blancs) et apparaissent surtout lorsque la malade expose ses mains au froid, en particulier lorsqu'elle touche de l'eau froide. Au niveau

de la pulpe des différents doigts, apparaissent de petites phlyctènes perlées qui persistent une huitaine de jours, puis se rompent, laissant s'écouler un liquide citrin. Il se forme de petites ulcérations suintantes, sans tendance à l'extension, et qui, au bout de quelque temps, se cicatrisent. La malade note une diminution de son agilité manuelle.

Bientôt apparaissent les douleurs dans les deux bras : la malade souffre du bout des doigts, ne ressent rien à l'avant-bras, mais se plaint de la face postérieure du bras, ainsi que de l'épaule et de la base du cou. Ces douleurs, à type de crampes, surviennent surtout la nuit. La mobilisation des articulations scapulo-humérales devient pénible.

Enfin, lorsqu'elle déglutit, la malade éprouve une sensation de striction à la gorge.

Au point de vue général, elle a de petits éblouissements de courte durée, l'appétit est conservé, et même, semble-t-il, augmenté; et cependant un amaigrissement progressif et important s'affirme depuis janvier 1939. Pas de fièvre.

Ces signes se sont installés progressivement et s'accroissent peu à peu.

L'amaigrissement et la fatigue générale amènent la malade à consulter à Biarritz le Docteur Benoît, qui prescrit du calcium. Cette médication, tant qu'elle fut poursuivie, semble, si l'on en croit la malade, avoir amélioré les troubles douloureux et généraux

En 1940, les phénomènes douloureux des extrémités, avec modification de coloration des téguments, s'accentuent aux membres supérieurs, au point que, plusieurs fois dans la journée, chaque fois même que les mains sont exposées au refroidissement, apparaît un état d'asphyxie, puis de syncope, des extrémités digitales, et cet état ne cède que lorsque la malade réchauffe ses mains. Ces dernières perdent de plus en plus de leur souplesse et de leur habileté. Les mouvements des bras et des avant-bras sont gênés, à la fois par une impression de raideur et de faiblesse. La malade doit abandonner son travail de couturière.

Par ailleurs, elle éprouve une certaine gêne à ouvrir la bouche, qui semble bridée latéralement, et présente quelques troubles digestifs : sensation de ballonnement de l'abdomen, dégoût pour les

graisses, dont l'absorption provoque de la diarrhée. Elle ressent dans les flancs des douleurs qui s'irradient à la partie haute de la cuisse; ces douleurs étaient accrues par le travail à la machine à coudre.

On note enfin, au point de vue génital, des *modifications* des règles, qui, *jusque-là, étaient normales*. Les périodes menstruelles se rapprochent (tous les 20 jours), et l'écoulement sanguin augmente d'abondance et de durée (7 jours); il en est ainsi depuis un an.

Un deuxième médecin consulté prescrit de l'iode, puis de la diiodothyrosine.

Depuis un mois, la malade accuse en outre une certaine dysphagie, en particulier pour les aliments solides.

La fatigue augmente considérablement, l'amaigrissement atteint maintenant une quinzaine de kilos.

La malade se sent assez solide sur ses jambes, mais éprouve par contre une impression de faiblesse au niveau du cou et des « reins », de telle sorte qu'elle éprouve de la fatigue à maintenir sa tête droite, et qu'une légère poussée suffirait à la faire tomber en arrière sans qu'elle puisse se retenir.

Antécédents personnels. — Rien à signaler.

A été réglée à 13 ans, mari bien portant, deux enfants bien portants, pas de fausse couche.

Antécédents héréditaires. — Mère bien portante; père mort d'étranglement herniaire; deux frère et sœur bien portants.

En résumé, femme de 39 ans, sans passé pathologique, qui présente essentiellement depuis deux ans :

1° des phénomènes douloureux des doigts avec cyanose ou syncopes locales, survenant par crises, actuellement subintrantes, occasionnées par tout refroidissement des mains;

2° un certain degré d'impotence fonctionnelle des membres supérieurs, surtout des mains;

3° un état croissant de fatigue générale et d'amaigrissement, en dépit de la conservation de l'appétit.

L'évolution de cette affection est apyrétique, quelques troubles de la déglutition, une certaine difficulté de la statique ou de la motilité du côté du tronc et du cou complètent le tableau clinique.

Quelques troubles génitaux (rapprochement des périodes menstruelles) sont à retenir.

Examen. — Il s'agit d'une femme très amaigrie, encore alerte lorsqu'elle est debout, présentant des modifications d'aspect frappantes des téguments.

Peau : Ces modifications, inégalement réparties, intéressent surtout, et même, semble-t-il, exclusivement, la partie supérieure du corps (membres supérieurs, face, thorax), respectant l'abdomen et les membres inférieurs. L'amaigrissement prédomine dans les mêmes territoires.

Au niveau des mains, on note le caractère effilé des doigts, revêtus d'une peau de coloration bistre, d'aspect luisant, de consistance épaissie, recouvrant intimement le plan squelettique, ne se laissant guère saisir ni plier. Ce même aspect est très net au niveau des mains, des poignets et de la partie inférieure des avant-bras. La main, dans son ensemble, évoque l'idée d'une main de cire.

Sur la coloration jaunâtre générale, tranchent quelques petites taches hyperpigmentées, café au lait, notamment sur le dos des mains.

D'autre part, la pulpe des doigts est moite.

Enfin, les doigts ne peuvent, même passivement, être totalement étendus, en particulier l'auriculaire et l'annulaire, qui restent plus fléchis que les autres doigts, et les tendons saillent dans la paume de même qu'au poignet, témoignant d'une rétraction tendineuse des fléchisseurs.

Au niveau des bras, l'épaississement des téguments est peu marqué. L'avant-bras ne peut cependant être absolument étendu sur le bras.

Au niveau de la face, les téguments sont lisses, recouvrent de près le massif osseux, difficile à plisser. Les plis frontaux ont disparu, les lèvres sont fines, les ailes du nez serrées.

Au niveau du tronc, le contraste est flagrant entre l'abdomen, dont la peau est souple, flasque, striée de vergetures, et le thorax, dont la partie supérieure se présente avec un aspect rigide de

cuirasse et où la peau, particulièrement épaissie, tendue, d'un jaune cireux, brillant, épouse et modèle saillies et méplats des clavicules et du plastron sterno-costal, donnant à cette région un aspect décharné impressionnant.

Aux membres inférieurs, les téguments semblent normaux. On doit noter cette disposition de l'altération tégumentaire, sa répartition symétrique, en quelque sorte métamérique.

Çà et là, au niveau de la nuque notamment, on relève sur le fond d'hyperpigmentation générale quelques petites taches blanchâtres vitiligineuses.

Muqueuses : La muqueuse buccale semble normale.

Pharynx : Rien à signaler.

Appareil cardio-vasculaire : Plusieurs fois par jour, lorsque la malade a les mains hors des couvertures, on peut assister à une crise d'asphyxie ou de syncope des doigts, avec sudation et insensibilité. Ces phénomènes disparaissent lorsque les mains sont réchauffées sous les draps.

Pouls, 70.

Cœur : La pointe bat dans le cinquième espace; elle n'est pas déviée.

L'auscultation révèle au foyer mitral un souffle systolique assez intense, pas très rude, se propageant peu vers l'aisselle, ne disparaissant pas, mais s'atténuant considérablement dans l'inspiration forcée.

Le rythme du cœur est normal.

Une téléradiographie montre une silhouette cardio-vasculaire normale.

Tension artérielle :

Avant-bras droit, Mx, 15; My, 10; Mn, 6; Io, 3.
Avant-bras gauche, Mx, 13; My, 10; Mn, 6; Io, 1,5.
Bras droit, Mx, 15; My, 9; Mn, 6; Io, 5,5.
Bras gauche, Mx, 15; My, 9; Mn, 6; Io, 5.

Appareil pulmonaire : Faiblesse de l'ampliation thoracique. Pas de signe stéthacoustiques. Aspect radiologique normal.

Appareil digestif : Abdomen souple à paroi hypotomique. Foie et rate semblent de volume normaux. Un examen radioscopique de l'œsophage a été fait. Le transit s'effectue normalement, l'œsophage paraît souple et parcouru de contractions normales.

Appareil urinaire : Rien à signaler.

Appareil génital : Toucher vaginal, rien à signaler.

Système nerveux : Face, rien à signaler. Pupilles normales. Réflexes pupillaires normaux.

Membres supérieurs : Diminution importante de la force musculaire de la flexion et de l'extension de l'avant-bras vers le bras et dans les mouvements de l'épaule.

La force des doigts et de la main est encore plus diminuée.

Pas de trouble de sensibilité.

Hyperréflexie tendineuse généralisée.

Phénomènes sudoraux des pulpes.

Membres inférieurs : Force segmentaire intacte. Hyperréflexie tendineuse marquée, rotulienne et achilienne avec secousse ébauchée de la rotule et du pied. Pas de Babinski.

Tronc et cou : Il semble exister un affaiblissement marqué de certains muscles cervicaux et dorsaux. Lorsqu'on demande à la malade de s'asseoir dans son lit, elle doit s'astreindre à une sorte de balancement du tronc pour y parvenir. Lorsqu'on lui demande de s'allonger, au lieu de s'étendre doucement, elle doit se laisser tomber à la renverse. La tête est de même facilement ballante, par hypotonie des muscles cervicaux.

Glandes endocrines : Le corps thyroïde est, dans son ensemble, un peu volumineux; on ne perçoit pas de corpuscules cervicaux.

Examens de laboratoire :

1° Analyse d'urine :

Urée, 19,2;	Glucose, 0;
Chlorures, 15,8;	Urobiline, traces.
Albumine, 0;	

2° Dosages sanguins :

Urée, 0,25;
Glucose, 1,25;
Cholestérols, 1,75;
Protides, 90,30;
Calcium, 0,102;
Calcium ionisé, 0,039;
P. minéral, 0,030;
Phosph., 1;
Na, 3,33;
K, 0,185.

B.-W. et Meinicke négatifs.

Hématies, 4.936.000;
Hb, 85 p. 100;
Leucocytes, 10.000;
Poly, 66 p. 100;
Eosine, 2 p. 100;
Lympho, 26;
Mono, 6.

Examen électrique des muscles.

Dosage créatine et créatinine :

Créatinine, 0,85;
Créatine, 0,10.

Métabolisme basal : + 13 p. 100.

Radio du squelette : Sertissure périostée exagérée au niveau des différents os.

Le traitement :

26 février :

1° Acécholine, 0 g. 10 tous les jours.
2° Sulfarsénol, 0,06, puis 0,12, deux fois par semaine.
3° Massage et mobilisation.

4 mars : Infiltration stellaire gauche (Dr Barroux).

On obtient un syndrome de Claude Bernard-Horner du côté gauche (myosis, énophtalmie) avec larmoiement unilatéral.

Dans la journée, la malade ne présente pas de crises cyanotiques des extrémités.

21 mars : On peut dire que depuis l'infiltration du ganglion étoilé les manifestations du syndrome de Raynaud ont été bien plus rares et beaucoup plus discrètes, moins douloureuses, plutôt

à type de syncope que de cyanose. Les phénomènes de sudation des pulpes persistent.

Du 15 au 22 mars, la malade a reçu en plus du traitement susindiqué 5 milligrammes par jour de prostigmine en injections sous-cutanées.

En un mois, la malade a gagné 800 grammes.

De nouveaux dosages de la calcémie ont été pratiqués, montrant un taux variable de la calcémie, tantôt abaissée, tantôt élevée.

le 4 mars, 95 milligrammes;
le 14 mars, 125 milligrammes;
le 21 mars, 112 milligrammes.

Le 25 mars 1941, ablation du ganglion étoilé à gauche.

Le 26 mars, tension artérielle :

Bras droit, Mx, 13; Mn, 7; Io, 2.
Bras gauche (opéré), Mx, 13; Mn, 4; Io, 4.

Le 3 avril 1941, on découvre une amélioration très nette du côté gauche. La coloration de la face palmaire du côté opéré est en effet très différente de celle de l'autre côté.

A droite, elle est rose foncé, couverte de sueurs.

A gauche, le teint ne diffère pas des téguments avoisinants. Au toucher, la peau est moite à droite, sèche au contraire et lisse du côté opéré. Plus chaude également de ce même côté.

Le dermé de la main gauche semble maintenant un peu moins atrophié. A la face palmaire surtout, il paraît beaucoup plus souple.

A l'avant-bras gauche, les téguments semblent aussi plus souples, les masses musculaires sont plus malléables.

Les mouvements passifs des doigts et de la main du côté gauche sont plus amples que du côté droit. Il en est de même des mouvements actifs.

Dans l'ensemble, la malade se déclare nettement améliorée. Elle note surtout la chaleur de sa main gauche, la suppression des sueurs, l'augmentation de la souplesse.

En somme, amélioration nette du côté opéré. De l'autre côté, état stationnaire.

A la face, les deux côtés sont absolument semblables, mais la malade se trouve soulagée, la peau serait beaucoup plus souple.

Enfin, il persiste du côté gauche un syndrome de Claude Bernard-Horner.

La respiration serait plus facile; la déglutition facilitée.

La voix est toujours gênée, mais depuis l'opération est apparu un phénomène subjectif nouveau : la malade aurait l'impression qu'elle a dans le larynx un « bout de peau » qui ne peut sortir.

Depuis l'opération, il n'y a pas eu de crise de syncope, simplement une ébauche de cyanose locale du côté droit.

Enfin, des douleurs dans tout le membre supérieur gauche semblent secondaires à l'opération.

Tension artérielle :

Poignet droit : Mx, 13; Mn, 6; Io, 2,5.
Poignet gauche : Mx, 13; Mn, 7; Io, 2,5.
Bras droit : Mx, 13; Mn, 6; Io, 6.
Bras gauche : Mx, 12; Mn, 5; Io, 6.

L'expérience du bain froid pratiquée des deux côtés pendant dix minutes ne déclenche pas de syndrome de Raynaud. Simplement, à droite, les doigts prennent une légère teinte cyanique; de l'autre côté, ils deviennent roses seulement. Tension artérielle : Mx, 10; Mn, 3; Io, 2, des deux côtés.

Observation XXI.

(Louis Ramond) (19).

Le 23 avril 1924, une femme de 35 ans, infirmière aux Invalides, entre dans notre service à la suite d'une épistaxis abondante et rebelle, qui a nécessité un tamponnement complet de la fosse nasale droite. C'est la première fois qu'elle saigne du nez aussi longtemps (8 heures), mais elle est depuis plusieurs années sujette à de fréquentes épistaxis.

Quand nous la voyons, le lendemain, elle ne saigne plus. Elle se trouverait tout à fait bien, dit-elle, sans la sensation pénible d'onglée qu'elle éprouve au niveau des doigts des deux mains. Et,

(19) *Conférences de clinique médicale pratique*, 5e série, 1926, p. 150-152.

ce disant, elle nous montre ses mains dont tous les doigts ont une couleur blanc jaunâtre, blanc d'ivoire.

Interrogée alors sur ces phénomènes, voici ce qu'elle nous apprend sur leur évolution.

Sans pouvoir autrement préciser leur date d'apparition, elle les fait remonter à une dizaine d'années. Tout d'abord, les troubles de circulation n'ont existé qu'au niveau du médius gauche et seulement à son extrémité, au niveau de la phalangette. Ils consistaient, comme aujourd'hui, en décoloration et en refroidissement de cette région avec sensation de doigt mort. Cette syncope locale ne se produisait, d'ailleurs, qu'à de très larges intervalles, à l'occasion du froid, soit le matin après la toilette, soit dans la journée au moment d'une sortie, et cela seulement en hiver. La crise était brève : une demi-heure au maximum.

Au bout de quelques années, le même syndrome syncopal s'est manifesté sur tous les doigts de la main gauche. Il s'est étendu bientôt à ceux de la main droite. Seules, les phalangettes étaient prises tout d'abord, puis les phalangines et quelquefois les phalanges ont été à leur tour frappées, comme elles le sont aujourd'hui.

Les crises restaient brèves; au bout d'une demi-heure environ les doigts se recoloraient, en même temps que la malade éprouvait à leur niveau des picotements douloureux analogues à ceux que l'on ressent dans l'onglée.

Depuis un an la maladie s'est accentuée encore. Les crises sont devenues plus fréquentes; elles surviennent plusieurs fois par jour. Même, depuis une quinzaine de jours, la malade affirme n'avoir pas vu ses doigts prendre un seul instant un aspect normal.

C'est qu'en effet, en même temps que la durée de chaque crise s'est allongée, les caractères présentés par l'accès se sont modifiés. Si, pendant une demi-heure — comme au début — les doigts présentent l'aspect blanchâtre, caractéristique de la syncope locale, en même temps qu'ils sont engourdis et gênés dans leurs mouvements et moins sensibles au tact, au froid et au chaud qu'à l'état normal, ils deviennent ensuite bleuâtres, violacés, asphyxiques, et le restent pendant un quart d'heure environ avant de reprendre leur teinte normale, ce qui s'accompagne de picotements et de sensation locale de chaleur.

Depuis deux semaines, jamais les doigts ne reviennent parfaitement roses; ils restent toujours plus ou moins livides.

Tous ces phénomènes, nous avons pu les observer, car les crises étaient presque subintrantes, et on en provoquait facilement la réapparition en immergeant les mains de cette femme dans l'eau froide.

L'examen complet de la malade montrait que nous avions affaire à un sujet profondément taré.

1° C'était une brightique, hypertendue (22 × 12 au Vaquez), azotémique (1 g. 10 d'urée par litre de sérum), très légèrement albuminurique, mais sans œdème. En tout cas, son épitaxis à tamponnement trouvait son explication dans sa néphrite chronique hypertensive.

2° Elle était atteinte de rhumatisme chronique déformant, localisé principalement : au niveau des articulations métacarpo-phalangiennes, gonflées et déformées, surmontées de doigts déjetés « en coup de vent » vers le bord cubital de la main, et au niveau des poignets, dont la moitié cubitale était fortement hypertrophiée. Ces déformations douloureuses ont commencé à l'âge de 24 ans et ne font que s'accroître insensiblement, mais progressivement.

3° Elle avait un souffle systolique aortique et des taies sur la cornée droite consécutives à une kératite interstitielle survenue entre l'âge de 15 ans et celui de 20 ans. Ces deux lésions — aortique et oculaire — devaient faire soupçonner chez elle l'existence de la syphilis. Elle niait pourtant tout antécédent suspect; elle ne présentait pas d'autres stigmates de cette infection; les réactions de Wassermann et de Hecht étaient complètement négatives avec son sang.

4° Enfin, cette femme avait eu une ménopause précoce : elle n'était plus réglée depuis l'âge de 39 ans.

Par ailleurs, il n'y avait aucune autre particularité clinique à relever chez elle.

CONCLUSIONS

I. — Le terme de maladie de Raynaud s'applique bien à une entité définie. C'est une affection rare; ses symptômes sont caractéristiques, ils ne doivent pas être confondus avec ceux des lésions d'artérite.

II. — On ne doit pas oublier que Raynaud a décrit cette maladie parce qu'il avait eu devant les yeux plusieurs cas de *gangrène sèche* qu'il ne put expliquer par un obstacle mécanique à la circulation sanguine.

III. — La maladie de Raynaud comporte des troubles généraux : nerveux et surtout oculaires. Ces troubles oculaires alternent ou coïncident avec les accidents spasmodiques et semblent traduire un déséquilibre nerveux général.

IV. — La théorie artérielle ou lésionnelle est insuffisante pour expliquer l'allure paroxystique et symétrique de la maladie de Raynaud. Cette théorie s'oppose à la conception de Maurice Raynaud.

V. — La théorie mixte permet d'envisager deux tendances :

La première (dans laquelle prédomine l'élément lésionnel) permet d'affirmer qu'en dehors des crises paroxystiques il existe un état de latence avec une tension artérielle modifiée ou nulle au niveau des membres lésés.

La deuxième (dans laquelle prédomine l'élément fonctionnel) permet d'envisager que l'élément nerveux est le premier en date, l'élément artériolaire le second.

L'état de gêne circulatoire est donc un élément diagnostic et non un élément pathogénique.

VI. — La théorie fonctionnelle ou nerveuse montre que seul l'élément nerveux joue un rôle dans la genèse de la maladie de Raynaud, qui peut évoluer chez un sujet ne présentant aucune lésion artérielle ni artériolaire.

VII. — Les troubles endocriniens, les chocs colloïdoclasiques, favorisent l'échec des crises au même titre que les infections et les intoxications.

VIII. — La maladie de Raynaud n'est pas uniquement une maladie des extrémités, puisqu'elle peut atteindre les épaules, les bras, les fesses et les jambes.

IX. — La sympathectomie périartérielle ne réalise pas une énervation sympathique. Elle comporte des récidives, et ses échecs sont plus nombreux que ses succès. Elle s'adresse aux cas simples.

La stellectomie s'adresse aux cas graves ou aux échecs de la sympathectomie périartérielle. Bien que ses succès soient plus nombreux que ses échecs, on tend à lui adjoindre d'autres interventions fonctionnelles pour augmenter son efficacité. Son action la plus constante, semble être la suppression de la douleur; c'est pourquoi on préfère souvent lui substituer l'infiltration à la novocaïne du ganglion stellaire, qui a les mêmes effets quoique moins durables, mais qui évite les séquelles inesthétiques de l'intervention chirurgicale.

On tend à abandonner la ramisection, aux résultats plus hypothétiques. Cette opération est en effet très difficile, souvent aveugle. Ses indications opératoires sont les mêmes que celles de la stellectomie; ses résultats ne peuvent être mis en statistique, le nombre des interventions signalées dans la littérature est en effet trop minime.

SERMENT

En présence des Maîtres de cette Ecole, de mes condisciples, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la Médecine.

Je donnerai mes soins à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail. Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe; ma langue taira les secrets qui me seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime.

Reconnaissant envers mes Maîtres, je tiendrai leurs enfants et ceux de mes confrères pour des frères, et, s'ils devaient apprendre la médecine ou recourir à mes soins, je les instruirais et les soignerais sans salaire ni engagement.

Si je remplis ce serment sans l'enfreindre, qu'il me soit donné de jouir heureusement de la vie et de ma profession, honoré à jamais parmi les hommes; si je le viole et que je me parjure, puissé-je avoir un sort contraire.

Vu : *Le Doyen*,

PIERRE MAURIAC.

Vu, bon a imprimer :

Le Président :

M. CREYX.

Vu et permis d'imprimer :

Bordeaux, le 2 décembre 1941.

L'Inspecteur général de l'Enseignement supérieur,

Recteur de l'Académie,

A. LIRONDELLE.

BIBLIOGRAPHIE

Achard et Rouillard. — Maladie de Raynaud, néphrite chronique et tuberculose. *Bull. et mém. de la Soc. des Hôp.*, 24 juill. 1914, t. 38, 3e série, p. 242, 246.

Adow et Drouse (de Rochester). — *Journ. of the. amer. Assoc.*, 20 juill. 1925, t. LXXXIV, n° 25.

Aka et Lafon. — Maladie de Raynaud à localisation nasale et auriculaire et érythromélalgie chez un enfant. *N. Icong. de la Salpêtrière*, 1911, XXIV, p. 398-402.

Begg John. — Idiopathic gangrene of the four extremities non and ears, *Lancet*, 1870, II, p. 396-399.

Bensaude. — Traitement du syndrome de Raynaud par les douches d'air chaud. *Soc. méd. des Hôp.*, 17 déc. 1909, p. 785.

Allen (A. W.). — Résultats obtenus dans le traitement de la maladie de Raynaud par la neurectomie sympathique et dans la thrombo-angéite oblitérante par la désensitization des nerfs sensitifs périphériques. *Annals of surgery*, nov. 1932, Philadelphie, in *Presse médicale*, Revue des journaux, mars 1933, n° 17, p. 145.

Bernard et Pélissier. — *Bull. et mém. de la Soc. méd. des Hôp.*, 15 mars 1929, p. 393.

Bernard (Etienne), Kreiss, Lotte (Mlle). — Syndrome de Raynaud à localisation atypique chez une tuberculeuse. Biopsie. *Bull. et mém. de la Soc. des Hôp. de Paris*, 14 nov. 1938, t. 54, p. 1620-1627.

Bert. — Soc. des sciences méd. de Montpellier, 15 févr. 1934.

Bertelsmann. — *Zentralblatt für chirurgie*, 13 juin 1925, t. LII, n° 24, p. 1298, 1299.

Bonnenfant. — Thèse Paris, 1904, n° 235.

Bret et Chalier. — Maladie de Raynaud et lésions cardio-vasculaires. *Revue du médecin*, 10 août 1911.

Brugeas. — *Arch. de méd. et de pharm. navales*, janv.-févr.-mars 1934, n° 1, p. 39-41.

Brüning. — *Zentralblatt für chirurgie*, 1923, t. L, p. 1056.

Cannon. — Chemical mediators of autonomic nerves impulses. *Science*, 1933, p. 78, 43.

Casassus. — Gangrène symétrique des extrémités, asphyxie locale de la langue. *Journ. de méd. de Bordeaux*, 1906 (5 mars), t. XXXVI, p. 452-454.

Chevrou. — La maladie de Raynaud chez l'enfant. Thèse Bordeaux, 1938, n° 63.

Claude et Tinel. — Syndrome de Raynaud d'origine émotive, guérison par l'opothérapie hypophysaire et ovarienne. *Soc. méd. des hôp.*, 20 mars 1925, p. 571, 590.

Criaud. — Thèse Paris, 1925, n° 386.

Dale. — Chemical transmission of effects of nerve impulses. *Brit. Med. Journ.*, 1934, t. I, p. 835.

Dechambre et Lereboullet. — *Dictionnaire encyclopédique des sciences médicales*, 1re série, t. 36, « Esp-Eys », p. 469.

Demme. — Ueber die veranderungen der gewebe durch Brand, Francfort-sur-le-Mein, 1857.

Dowling. — Ear condition in a case of Raynaud's disease. *Proceeding of the Royal Society of medicine*, sept. 1928.

Durante. — Le problème topographique de la sympathectomie périartérielle. *Il policlinico*, t. XXXII, 28 sept. 1925.

— Sympathectomie périartérielle sur les artères périphériques des membres dans le syndrome de Raynaud. *Arch. ital. de chir.*, t. XVII, avril 1927.

— La résection des nerfs splanchniques dans la gangrène juvénile et la maladie de Raynaud. *Presse médicale*, janv. 1933, n° 3, p. 6.

Durozier. — Rapports de la maladie de Raynaud avec l'angine de poitrine. *Union médicale*, 1884, p. 1123.

Encyclopédie médico-chirurgicale, « Cœur », 1re éd., 8, 1936, p. 11321.

Faber (K.). — Syndrome de Raynaud dans la maladie surrénale. *Ugesk f. laeger*, Copenhague, 1911.

Fontaine. — L'infiltration stellaire. Technique. Indications. Résultats, 1937.

Gask. — The surgery of the sympathetic nervous system. *Brit. Journ. Surg.*, 1933, t. 31, p. 113.

Gaskell. — The involuntary nervous system. Longmans, Green and C°, Londres, 1916.

Gaza. — *Klin. Woschenschrift*, 1924, t. I, p. 525.

Giroux (L.). — Maladie de Raynaud et syphilis. *Annales des maladies vénériennes*, déc. 1913, t. VIII, p. 881-941.

— Maladie de Raynaud et syphilis. *La Médecine*, 1919, p. 100

Goldschmidt. — Gangrène symétrique. *Annales de médecine*, mai 1887.

Gougerot et Graciansky. — Maladie de Raynaud à manifestations linguales. *Arch. dermato-syphil. de l'Hôp. Saint-Louis*, juill.-août 1939, t. XV, fasc. IV, p. 361.

Govaerts. — *Ann. de la Soc. belge de chir.*, janv. 1940, p. 35-51.

Grenet et Georges (Isaac). — Etude histologique des artérioles cutanées dans trois cas de syndrome de Raynaud. *Bull. et mém. de la Soc. méd. des Hôp. de Paris*, 1926, n° 4, p. 151.

— L'exploration oscillométrique des artères des membres au cours du syndrome de Raynaud. *Presse médicale*, 10 avril 1926, n°s 9004, p. 449-451.

— De l'importance des lésions artérielles dans la pathogénie du syndrome de Raynaud. *Annales de médecine*, juill. 1926, n° 1, t. 20, p. 27-35.

Guillain-Thaon. — *Presse médicale*, n° 48, 16 juin 1906, p. 381.

Hedon. — Traité de physiologie.

Henry (A. K.). — A new method of resecting the left cervico-dorsal ganglions of the sympathetic system in angina pectoris. Royal Academy Med. Ireland, surgery sect., déc. 1922, p. 15.

Herivaux. — Thèses Bordeaux, déc. 1924, n° 26.

Hodgson-Boggon. — *Proceeding of the Royal Society of Medicine*, mai 1931, p. 94.

Hovelaque. — Anatomie des nerfs crâniens et rachidiens et du système grand sympathique chez l'homme. Paris, Doin, 1927.

Hunt. — The Raynaud's phenomen. *Quarter med. Journ.*, 1930, t. V, p. 399.

Jaboulay. — Chirurgie du grand sympathique et du corps thyroïde, Lyon, Stork, 1900.

— *Lyon médical*, 1899, XCI, p. 467.

Lambret, Razemon, Decoulx. — Technique de la chirurgie du sympathique.

Lanceron, Thierny, Paris. — Troubles vasculaires et crises du type Raynaud dans le membre supérieur droit. Présence d'une côte cervicale. Résection d'une portion de la sous-clavière. Guérison. *Lyon médical*, mai 1931, p. 701.

Langley. — The autonomic nervous system. Cambridge, 1924.

Lehmann. — Die grundlage der periarteriellen sympathecktomie. Zugleich ein Beitrag zur disfunktion der sensiblen sympathischen system. *Ergbn. der chir. u. orthopedie*, t. XVII, 1924.

Leriche (René). — Rôle du sympathique périartériel dans la pathologie des membres. *La Médecine*, oct. 1919, p. 7.

— De l'élongation et de la section des nerfs périvasculaires dans certains syndromes d'origine artérielle et dans quelques troubles trophiques. *Lyon chirurgical*, 1er oct. 1913 p. 378.

— De la causalgie envisagée comme une névrite du sympathique et de son traitement. *Presse médicale*, 20 avril 1916, p. 178.

— A propos de la surrénalectomie dans la gangrène des extrémités. Soc. chir., 7 nov. 1928, in *Presse médicale*, 17 nov. 1928, n° 92.

— De la sympathectomie périartérielle et de ses résultats. *Presse médicale*, 10 sept. 1917.

— *Bull. et mém. de la Soc. nat. de chir. de Paris*, 1925, p. 990-995.

Leriche (René). — *Presse médicale*, 23 déc. 1922.

— De la sympathectomie, 1923.

Leriche et Fontaine. — Technique de l'ablation du ganglion étoilé. *Journ. de chir.*, 1933, XLI, p. 353.

— Résultats du Traitement chirurgical de la maladie de Raynaud d'après 16 observations. *Presse médicale*, 1933, n° 12, 11 février 1933.

Leriche et Policard. — Modification de la circulation capillaire au cours des crises de la maladie de Raynaud. *Lyon chirurgical*, 1921.

— Sur quelques points de physiologie pathologique touchant les blessures du sympathique périartériel. Société chirurgicale, 30 avril 1919, p. 718.

Leriche et Gask. — The surgery of the sympathetic nervous system. *Brit. Journ. Surg.*, 1933, XXI, p. 113.

Lewis (Thomas). — La maladie de Raynaud, son étiologie. *Brit. Med. Journ.*, juill. 1932, p. 136-138.

— Blood vessels and their responses. Londres, Shaw, 1927.

Lièvre. — *L'Hôpital*, 1935.

Loubeyre, Bourgeon, Durand. — Syndrome de Raynaud et artérites généralisées. *Algérie médicale*, janv. 1935, p. 30-32.

Martinet. — Syndrome de Raynaud et hypophyxie constitutionnelle; il n'y a pas de maladie de Raynaud. *Presse médicale*, 18 août 1920, p. 565-566.

Mauriac et Piéchaud. — La maladie de Raynaud, sa pathogénie. *Bulletin médical*, 1924, 1er semestre, 38e année, p. 159-162.

May, Huet, Bloch (Michel). — Maladie de Raynaud traitée sans succès par la sympathectomie et la stellectomie et très améliorée par la radiothérapie de la région hypophysaire. *Bull. et mém. de la Soc. méd. des Hôp. de Paris*, 13 mai 1938, n° 17.

Monier-Vinard, Delherm, Beau. — *Monde médical*, 15 févr. 1929.

Montant et Berner. — Syndrome de Raynaud et hypoplasie artérielle. *Revue médicale de la Suisse romande*, 10 mars 1940, n° 3, p. 146.

Oljennick. — *Archives of surgery*, avril 1929, vol. 18, n° 4, 1982-2007.

Oppel. — Die Raynaud'sche Krankheit als. hyperadrenalinämie. *Arch. für Klin. chir.*, 1928.

Ossanlou (Cyrus). — Thèse Paris, 1939.

Parsons. — Parathyroïdectomie pour maladie de Raynaud et sclérodermie. *Ann. of Surg.*, avril 1935.

Pesseau, Schaeffer, Scherrer (Mlle). — *Arch. de méd. des enfants*, juill. 1930.

Petges et Bonnin. — Maladie de Raynaud avec coexistence du syndrome adisonnien. *Journ. méd. de Bordeaux*, mars 1911.

Pratique médico-chirurgicale. Asphyxie locale et gangrène symétrique des extrémités. Edit. de 1911, t. I, abasie-blennorragie.

Racles (Charles). — Mémoires sur de nouveaux caractères de la gangrène et sur l'existence de cette lésion dans les maladies où elle n'a pas encore été décrite. *Gazette médicale de Paris*, 1859.

Ramond (Louis). — La maladie de Raynaud. Conférences de clin. méd. prat., 5e série, 1926, p. 151-174.

Ramond (Felix), Guernez, Petit. — *Bull. et mém. de la Soc. chir. de Paris*, 4 mai 1921.

Rathery. — *Progrès médical*, 1919, p. 123.

Raynaud (Maurice). — Asphyxie locale et gangrène symétrique des extrémités. *Mém. de méd.*, 1862, t. 10, B. F. M. Bordeaux, 36.590.

— Nouvelles recherches sur la nature et le traitement de l'asphyxie locale des extrémités. Extraits des *Archives générales de médecine*, nos de janv. 1874 et suiv., édités par P. Asselin, Paris.

Rieder. — L'étiologie et le traitement de la gangrène des extrémités de l'adolescent. *Zentralblatt für Chirurgie*, 25 juin 1932, LIX, n° 26, p. 1603.

— *Arch. für Klin. Chir.*, 1930, p. 1.

Roque et Chalier. — Rétrécissement mitral et maladie de Raynaud. *Lyon médical*, 27 août 1911.

Royle. — Sympathetic trunk section. *Med. Jour. Austral.*, 1928, II, p. 436.

Savy (Paul). — Traité de thérapeutique clinique, 1940, t. 2, p. 1195.

Schneider. — *Journ. de chir.*, 1938, t. 52, p. 72.

Sénèque et Lelong. — Côtes cervicales bilatérales, syndrome de Raynaud unilatéral, résultats éloignés d'une intervention chirurgicale, ablation de la côte et sympathectomie sous-clavière. Artériectomie secondaire de l'artère humérale. *Bull. et mém. de la Soc. nat. de chir.*, 2 nov. 1935, t. 61, p. 1073-1083.

Shao-Hsien-Chen. — Syndrome de Raynaud, son traitement. Thèse Bordeaux, 1929, n° 195.

Simpson, Brown, Adson. — La maladie de Raynaud, nécrose vasomotrice. *Arch. of neurol. and psych.*, oct. 1931.

Souques et Moreau. — La crise hémoclasique dans la maladie de Raynaud. Acad. de méd., 20 juill. 1920.

Souques. — Gangrène symétrique des extrémités du type Raynaud et lésions artérielles. Soc. méd. des Hôp., 21 janv. 1916, t. I, p. 70-75.

Stoian et Costesco (Pierre). — Traitement des gangrènes des membres inférieurs consécutives à la thromboangéite oblitérante par l'extirpation du sympathique ganglionnaire lombaire par voie transpéritonéale médiane. *Mém. de l'Acad. de chir.*, t. 62, n° 25, séance du 14 oct. 1926, p. 1113-1119.

Streissler. — Ergebnisse der chirurgie und orthopadie, vol. XV, 1913, p. 280-360.

Sunder Plassman. — *Journ. de chir.*, sept. 1939, p. 363.

Tanzi. — *Gazetta degli ospedalie e delle cliniche*, 2 nov. 1930, an LI, n° 44, p. 1395-1402.

Telford-Stofford. — *Brit. Journ. Surg.*, avril 1931, t. XVIII, n° 72, p. 557-564.

Tinel. — Le système nerveux végétatif. Paris, Masson, 1937.

Vaquez. — *Pratique médicale française*, janv. 1925, n° 1, 6e année, (A), p. 3-9.

Veillet. — Traitement de la maladie de Raynaud par la sympathectomie périartérielle. *Bull. et mém. de la Soc. méd. des Hôp. de Paris*, mai 1918, t. 42, 3e série, p. 571-573.

Villaret et Besançon (Justin). — Effets thérapeutiques de l'acétylcholine. *Presse médicale*, 12 mai 1928, p. 593.

Villaret et Besançon (Justin). — Syndrome de Raynaud. Pression veineuse et capillaire, action de l'histamine et de l'acétylcholine. *Bull. de la Soc. méd. des Hôp. de Paris*, séance du 19 mars 1926, p. 465-472.

— L'acétylcholine, ses propriétés pharmaco-dynamiques et physiologiques. *Paris médical*, 30 juin 1928, p. 589-595.

Villaret, Besançon (Justin), Cachera. — Le rôle respectif de l'artérite, de l'artériolite et du spasme artériolaire dans le syndrome de Raynaud. *Presse thermale et climatique*, 15 avril 1936, p. 220-226.

Vulpian. — Leçons sur s'appareil vaso-moteur. Baillière, 1875, 27e leçon, t. 2, p. 614.

Wauters. — L'artère rétinienne dans la maladie de Raynaud. *Archives d'ophtalmologie*, oct. 1937, t. I, n° 10, p. 907.

Wertheimer et Mansuy. — *Lyon chirurgical*, t. 36, année 1939, p. 335-337.

Wertheimer et Bérard. — A propos de la maladie de Raynaud. *Journal de chirurgie*, 1938, t. 52, p. 737.

White. — Diagnostic novocaïne block of the sensory and sympathetic nerves. A method of estimating the results which can be obtained by their permanent interruption. *Ann. Journ. Surg.*, 1930, N. S. IX, p. 264.

Zaks (Salomon). — Thèse Strasbourg, 1939, n° 112.

Zambaco — De la gangrène spontanée produite par perturbation nerveuse. Thèse Paris, 1857.

Journée internationale périodique de cardiologie de Royat. *Le spasme vasculaire;* conférences de physiologie; pathologie et thérapeutique cardio-vasculaire (Heymans, Brouha, Maranon, Duque, Rises, Leriche et Fontaine, Lœper, Lemaire, Chabrol). Imprimerie de l'Avenir, Clermont-Ferrand, 1937.

21759. — Bordeaux, Imprimeries Delmas, 6, place Saint-Christoly.